

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1960

N°
491

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

RAYNAUD Elie, Jean,

Né le 1^{er} Juillet 1928, à Sermalze-les-Bains (Marne)

Interne des Hôpitaux de Paris.

Présentée et soutenue publiquement le

LE MEGACÆSOPHAGE DE L'ENFANT.

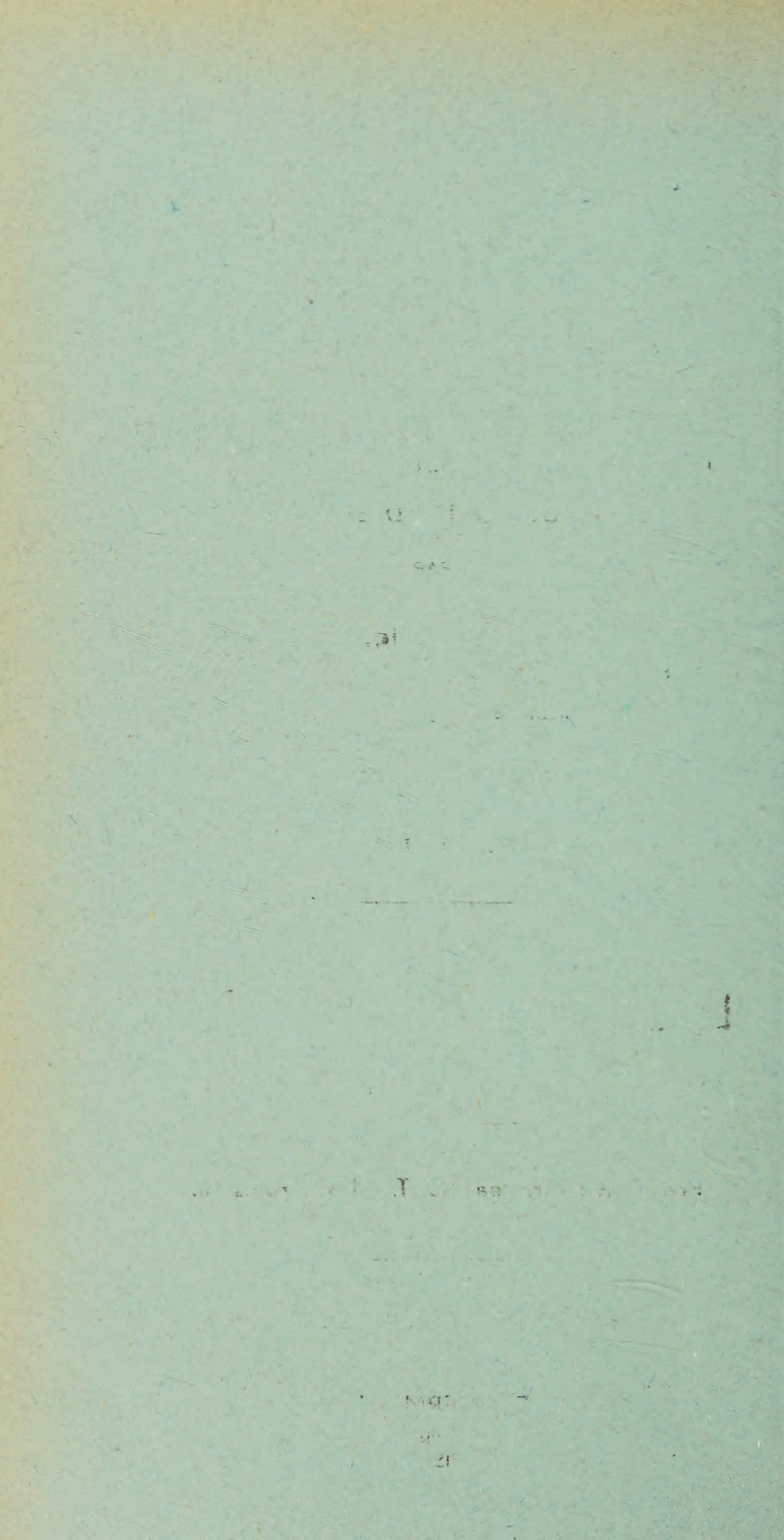
Président : Mr. Jean CATHALA, Professeur.

Ets. GERMAIN

9, Rue Dupuytren

PARIS-VI^e

1960



FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1960

N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

RAYNAUD Elie, Jean,

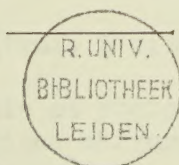
Né le 1^{er} Juillet 1928, à Sermaize-les-Bains (Marne)

Interne des Hôpitaux de Paris.

Présentée et soutenue publiquement le

LE MEGACÆSOPHAGE DE L'ENFANT.

Président : Mr. Jean CATHALA, Professeur.



Ets. GERMAIN
9, Rue Dupuytren
PARIS-VI^e
1960

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDICINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Digitized by the Internet Archive
in 2026

LE MÉDECIN DE L'ENFANT

Président : M. J. CATHERAL, Professeur



Dr. GERMAIN
6, rue d'Angoulême
Paris-VI

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. AUBIN (A.), BENARD (H.), BROCC (P.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CHABROL (E.), CHAMPY (C.), CHEVALLIER (P.), DEBRE (R.), DONZELOT (E.), GASTINEL (P.), GUILLAIN (G.), HALPHEN (E.), HARVIER (P.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LANTUEJOUL (P.), LAROCHE (G.), LAUBRY (C.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), LOEPER (M.), MARION (G.), MATHIEU (P.), MOCQUOT (P.), MONDOR (H.), MONOD (R.), MOREAU (R.), OLIVIER (E.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS, RICHET (C.), STROHL (A.), TANON (L.).

DOYEN : Léon BINET,
Membre de l'Institut.

ASSESEUR : Jean VERNE.

I.- PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G.)
" (Prof. à titre personnel)	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
" " (Prof. à titre personnel)	SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
" " (Prof. à titre personnel)	BOURLIERE (F.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Inst. G. Roussy)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)

	MM.
	(Beaujon SICARD (A.)
	(Cochin QUENU (J.)
Cliniques chirurgicales	(Hôtel-Dieu PATEL (J.)
	(Saint-Antoine GOSSET (J.)
	(Salpêtrière MOULONGUET (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE D'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio- vasculaire (Broussais)	GAUDART-D'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro- pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	ALAJOUANINE (T.)
	(Boucicaut LENEGRE (J.)
	(Broussais SOULIE (P.)
Cliniques médicales	(Cochin JUSTIN-BESANÇON (L.)
	(Hôtel-Dieu BARIETY (M.)
	(Pitié DREYFUS (G.)
	(Saint-Antoine KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie théra- peutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la	

	MM.
nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Cliniques obstétricales	(Baudelocque) LACOMME (M.)
	(Foch (Suresnes)) MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (St-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	SENEQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin)	FEY (B.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	SEZE (S. de)
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
" " "	
(Prof. à titre personnel)	DÉPARIS (M.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie et thérapeutiques génér.	GARCIN (R.)

	MM.
Pharmacologie.....	CHEYMOL (J.)
" (Prof. à titre pers.).....	LEVY (Mlle J.)
Physiologie.....	BINET (L.)
" (Prof. à titre person.).....	BARGETON (D.)
Physique médicale.....	DOGNON (A.)
" " (Prof. à titre personnel).....	DJOURNO (A.)
Radiologie médicale.....	DESCREZ (H.)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale.....	LEGER (L.)
Thérapeutique.....	BROUET (G.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

	MM.
Anatomie.....	(CABROL (C.) (COUINAUD (C.) (OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique.....	(GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) { Pr. s. ch. (BUSSE (F.) (GOUYGOU (Ch.) (ORCEL (L.) (PAILLAS (J.)
Anesthésiologie.....	VOURC'H (G.)
Bactériologie.....	(NEVOT (A.), pr. s. ch. (BARBIER (P.) (CHRISTOL (D.) (TOURNIER (P.)
Biochimie médicale.....	(DESCREZ (P.), pr. s. ch. (POLONOVSKI (J.), m. conf.
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports.....	PLAS (F.)
Carcinologie.....	(DENOIX (P.) (MATHE (G.)
Dermato-syphiligraphie.....	DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie.....	LEDoux-LEBARD (G.)
Embryologie.....	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.) pr. s. ch.
Hématologie.....	(BILSKI-PASQUIER (G.) (DAUSSET (J.)

	MM.
Histologie	{COUJARD (R.), pr. s. ch. {MAROIS (M.) {RACADOT (J.)
Hydrologie	CORNET (A.)
Hygiène	{BOYER (J.), pr. s. ch. {CORRE-HURST (Mme L.)
Maladies infectieuses	{BASTIN (R.) {DUPONT (V.)
Médecine légale	{DEROBERT (L.), pr. s. ch. {HADENGUE (A.) {FOURNIER (E.) {GUENIOT (M.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neurologie	LHERMITTE (F.)
Obstétrique	{GRANJON (A.) {HERVET (E.) {LE LORIER (G.) {MORIN (P.) {MUSSET (R.) {ROBEY (M.) {THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	{BREGEAT (P.) {SARAUX (H.)
Orthopédie	{JUDET (R.) {RAMADIER (J.)
Oto-rhino-laryngologie	DEBAIN (J.)
Parasitologie	{BRUMPT (L.C.), pr. s. ch. {CHABAUD (A.)
Pathologie chirurgicale	{BARCAT (J.) {BINET (J.-P.) {CAUCHOIX (J.) {CHATELIN (C.-L.) {DUBOST (Ch.) {DUBOST (Cl.) {FAUREL (J.) {FLABEAU (F.) {GERMAIN (A.) {LAURENCE (G.), agr. per. {LORTAT-JACOB (J.-L.) {LOYGUE (J.) {MERCADIER {PERROTIN (J.) {ROBERT (H.) {THOMERET (G.)

	MM.
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	(CROSNIER (J.)
	(HARTMANN (L.)
	(LOEPER (J.)
	(MAURICE (J.)
	(RICHET (G.)
Pathologie médicale	(AUSSANNAIRE (M.)
	(BOUR (H.)
	(BOUVIER (J.)
	(BOUVRAIN (Y.)
	(BRICAIRE (H.)
	(BRISSAUD (H.)
	(BROCARD (H.)
	(BUGE (A.)
	(CASTAIGNE (P.), m.conf.
	(CATINAT (J.)
	(CONTAMIN (F.)
	(COURY (C.)
	(FREZAL (J.)
	(HOUSSET (E.)
	(LAROCHE (Cl.)
	(LESOBRE (R.)
	(MACREZ (C.)
	(NICK (J.)
	(PEQUIGNOT (H.), m.conf.
	(ROYER (P.)
	(WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture	(JOSEPH (R.)
	(MANDE (R.)
	(MOZZICONACCI (P.)
	(POLONOVSKI (C.)
	(ROSSIER (A.)
Pharmacologie	(BOISSIER (J.)
	(LECHAT (P.)
Physiologie	(PARROT (J.), pr. s. ch.
	(DEJOURS (P.)
Physique médicale	(GOUGEROT (L.), m.conf.
	pr. s. ch.
	(KELLERSHOHN
Pneumo-phtisiologie	KREIS (B.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DUCHE (D.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

MM.

Stomatologie	(CERNEA (P.) (CHAPUT (Mme A.), m.c.agr. (GRELLET (M.)
Thérapeutique	(CHASSAGNE (P.) (LAMOTTE (M.)
Urologie	QUENU (L.)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent MM.

Anatomie	DEBEYRE
Clinique chirurgicale	(ABOULKER (P.) (AMELINE (A.), pr. s. ch. (HUGUIER (J.) (OLIVIER (C.) (PADOVANI (P.) (POILLEUX (F.) (ROUX (M.) (VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	(BOUDIN (G.) (CONTE (M.) (DOMART (A.) (PERRAULT (M.) (RAMBERT (P.) (THIEFFRY (S.) (TURIAF (J.)
Clinique obstétricale	(GRASSET (J.) (LEPAGE (F.) (MAYER (M.) (RAVINA (J.)
Clinique ophtalmologique	(DESIGNES (P.) (OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	MADURO (R.)
Clinique pédiatrique et puéri- culture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)
Médecine légale	GAULTIER

IV.- PROFESSEURS DETACHES
DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie..... HAUDUROY (P.), Pr. s. ch.
Biochimie médicale..... ETTORI (J.), Pr. à t.pers.
Pathologie chirurgicale.... RUDLER (J.), Pr. s. ch.

Secrétaire général de la Faculté... M. LENA (J.)

Secrétaires Mme BEURLAND (H.)
Mlle CHAINTREUIL (G.)
Mlle HURE (A.)

Conservateur en chef..... M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs..... Mlles DUMAITRE (P.)
GOICHON (A.-M.)

Bibliothécaires..... Mmes CONTET (J.)
FORGET (F.)
Mlles LAURENT (H.)
LE NOIR (G.)
QUIEVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 Décembre 1798,
l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les
dissertations qui lui seront présentées, doivent
être considérées comme propres à leurs auteurs et
qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni
improbation.

A NOTRE MAÎTRE,

Monsieur le Professeur J. CATHALA,

qui a bien voulu nous proposer
ce travail et accepter la pré-
sidence de cette thèse.

Nous le prions d'accepter
ce témoignage de fidèle grati-
tude et aimerions lui dire
notre respectueuse admiration.

A NOS MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX :

Externat

Monsieur le Professeur H. MONDOR
Monsieur le Professeur L. LEGER
Monsieur le Docteur J.M. GUILLAUME
Monsieur le Docteur A. TZANCK
Monsieur le Docteur H. JANET

Internat

Monsieur le Docteur R. CLEMENT
Monsieur le Docteur A. LEMARIEY
Monsieur le Docteur R. MALLET
Monsieur le Professeur Agrégé P. MOZZICONACCI
Monsieur le Professeur Agrégé Cl. POLONOVSKI
Monsieur le Professeur Agrégé J. CATINAT
Monsieur le Professeur P. CASTAIGNE
Monsieur le Professeur A. BUGE

Nous leur devons les
enthousiasmes d'un appren-
tissage et les joies exem-
plaires d'un métier.

A Monsieur le Professeur M. FEVRE

Monsieur le Professeur Agrégé R. JOSEPH

Monsieur le Docteur J. SAUVEGRAIN

Qui ont bien voulu
nous conseiller et nous
aider.

Nous envisagerons ici le mégaoesophage de l'enfant d'apparence primitive.

L'objet de cette étude, ainsi défini, est d'individualité incertaine et provisoire.

= Défini, car nous en écartons :

- les mégaoesophages secondaires à une sténose organique de la jonction gastro-oesophagienne ;

- les autres mégaoesophages fonctionnels survenant au cours d'une maladie endocrinienne ou neurologique.

= D'individualité incertaine, car, si on peut avancer à son propos une explication physiopathologique et dans bien des cas une représentation lésionnelle, l'étiologie en reste mystérieuse.

Après avoir fait état des observations qu'il nous a été permis de connaître, après avoir rappelé la symptomatologie du mégaoesophage de l'enfant, nous essaierons de préciser les caractères et le mécanisme du trouble moteur ainsi que son substratum anatomique.

De ces données seront déduits les principes du diagnostic, de l'identification nosologique et du traitement.

O B S E R V A T I O N S

Nous remercions très respectueusement Monsieur le Professeur FEVRE, qui a bien voulu nous permettre de rapporter les deux observations suivantes. Elles illustrent au mieux les signes et le cours de la maladie.

OBSERVATION N° 1

L'enfant PER... Alain, âgé de 8 ans, est hospitalisé le 6 Octobre 1958 dans le Service de Clinique Chirurgicale Infantile, en vue d'une intervention pour mégaoesophage.

Il est né le 1er Avril 1950 de parents bien portants ; l'accouchement a été normal, le cri immédiat.

La croissance et le développement psychomoteur ont été satisfaisants jusqu'à l'âge de 6 ans. Il pesait alors 24 kilos.

Mais, en Mars 1957, apparaissent les "vomissements", irréguliers, précédés d'une sensation d'étouffement, survenant après les repas, mais aussi dans leur intervalle, si l'enfant boit.

Ces régurgitations ne sont jamais sanglantes, mais contiennent des glaires mêlées aux particules

alimentaires.

Les selles sont peu abondantes.

L'appétit est conservé : l'enfant se réalimente après chaque vomissement ; mais cependant, la répétition, l'accentuation du trouble finissent par compromettre la nutrition et par entraîner une perte de poids (de 4 kilos 500 entre Avril et Septembre 1958).

C'est à la fin Avril 1958 que se place un épisode infectieux pulmonaire grave avec fièvre, dyspnée, sans localisation radiologique précise, mais ayant nécessité un important traitement antibiotique.

L'examen clinique trouve un malade amaigri (pesant 23 kg.500), sans autre anomalie décelable.

La numération - formule sanguine montre une petite anémie hypochrome :

Globules rouges	4.800.000	
Hémoglobine	80 %	
Globules blancs	8.600	
- Polynucléaires neutrophiles	76 %	
- Polynucléaires basophiles	1 %	
- Monocytes	4 %	
- Lymphocytes	1 %	
- Grands lymphocytes	14 %	

La protidémie est à 72 grammes par litre.

L'hématocrite à 37.

L'examen radiologique en date du 8 Octobre 1958 constate :

- une importante dilatation oesophagienne ;
- un effilement de la zone de jonction cardiaque,
- un oesophage atone sans aucune onde contractile,
- une absence de passage dans l'estomac qui est pratiquement vide.

Par ailleurs, il n'y a pas de hernie hiatale, pas de lésion pyloro-duodénale.

L'administration de nitrite d'amyle est suivie par une vidange immédiate de l'oesophage.

L'intervention est réalisée le 17 Octobre 1958 (Pr. FEVRE, Dr. PELLERIN).

Incision du ligament rond.

Section du ligament triangulaire.

Dilacération du petit épiploon.

On passe autour de l'oesophage qui présente quelques adhérences, un lac l'attirant vers le bas.

On libère l'oesophage au niveau de l'orifice diaphragmatique, ce qui permet un abaissement fort appréciable.

On incise la musculature au niveau de la face antérieure.

On lie une artère qui passe au niveau du cardia.

La section va de la région sous-cardiale jusqu'à un point situé à 6 cm. au moins au-dessus du début de la dilatation oesophagienne.

Fermeture, etc...

Les résultats sont excellents, les suites opératoires simples.

L'enfant, revu le 23 Mars 1959, pèse 30 kg.900, a bon appétit, ne vomit plus.

Radiologiquement et radio-cinématographiquement, la dilatation est beaucoup moins importante ; les passages à travers le cardia se font très facilement, le cardia demeure un peu large.

Cependant, la motricité oesophagienne n'est pas rétablie ; il persiste une certaine quantité de baryte dans l'oesophage inférieur quand la charge

est insuffisante pour forcer le passage.

OBSERVATION N° 2

L'enfant MOU... Claudie, âgée de 8 ans, est hospitalisée le 16 Mars 1959, dans le Service de Clinique Chirurgicale Infantile, en vue d'une intervention pour mégaoesophage.

Elle est née le 30 Mai 1950 et dans ses antécédents on ne note aucun fait particulier.

L'accouchement a été normal.

Le développement staturo-pondéral et psychomoteur est satisfaisant.

Les parents et les trois autres enfants sont en bonne santé.

A la fin 1957, les premiers symptômes se constituent, comportant une sensation de ralentissement, puis d'arrêt du bol alimentaire, avec gêne rétro-sternale qui ne cède qu'après quelques secondes et peut aboutir à une régurgitation. Souvent, la bouchée suivante passe bien.

Cette dysphagie, qui n'existe d'abord que pour les solides, s'accentue en quelques mois, intéressant également les liquides. Elle entraîne un léger amaigrissement alors même que l'appétit est conservé.

Le diagnostic de cardiospasme est porté pour la première fois en Avril 1958 à l'Hôpital Lariboisière, dans le Service O.R.L., et l'on conseille un traitement par dilatation. Une série de cinq séances entraîne une amélioration qui dure trois mois.

En Octobre 1958, une nouvelle série soulage

l'enfant pendant six semaines.

En Janvier 1959, la persistance des troubles fait essayer une psychothérapie qui échoue.

La dysphagie reste identique, s'accompagnant de quintes de toux, de crises de suffocation surtout nocturne, de dyspnée.

Il n'y a jamais eu de sang dans les régurgitations.

A l'examen, l'enfant apparaît cependant en bon état général, pesant 26 kg.900, légèrement subfébrile.

La numération - formule sanguine est normale :

Globules rouges	5.700.000	
Hémoglobine	98 %	
Globules blancs	4.600	
- Polynucléaires neutrophiles	56 %	
- Polynucléaires éosinophiles	0	
- Polynucléaires basophiles	0	
- Monocytes	8 %	
- Lymphocytes	16 %	
- Granis lymphocytes	20 %	

La protidémie est à 74 grammes.

L'hématocrite à 41.

La radiographie thoracique montre un épaississement des travées broncho-vasculaires sans foyer de condensation.

Un examen radiologique digestif, le 19 Mars 1959, va comporter :

- des clichés avant et après nitrite d'amyle,
- une étude radio-cinématographique.

La dilatation oesophagienne et le défilé de la région cardiaque sont des plus nets.

Au point de vue dynamique, il existe des contractions oesophagiennes assez vigoureuses, mais n'aboutissant pas toujours à une expulsion du produit opaque.

On peut noter quelques passages intermittents de la baryte dans l'estomac, au moment de l'expiration.

Après nitrite d'amyle, l'oesophage se vide rapidement.

On vérifie qu'il n'existe aucune malposition du cardia, que l'estomac, le pylore, le duodénum sont normaux.

L'intervention est réalisée le 21 Mars 1959 (Pr. FEVRE).

Incision médiane partant de l'appendice xiphoïde qu'on ne résèque pas et descendant jusqu'à la gauche de l'ombilic.

On trouve un foie volumineux qu'on récline après fraction du ligament rond et après section du ligament triangulaire gauche.

L'estomac paraît atone. La région cardiaque est rétrécie, de même que la partie inférieure de l'oesophage. Il n'y a pas d'épaississement musculaire à ce niveau.

Après incision du péritoine, on passe un lac au-dessous de l'oesophage et un autre au-dessous du pneumogastrique droit. Par fraction et dissection progressive, on va jusqu'à la partie dilatée de l'oesophage.

C'est sur cette partie dilatée qu'on commence l'incision musculaire jusqu'à la muqueuse.

La section est facile dans le haut, difficile et minutieuse dans la région cardiaque jusqu'à l'es-

tomac.

L'incision préoesophagienne et prégastrique mesure environ 9 cm.

Fermeture ...

Les résultats de cette intervention, type Heller, sont bons.

Les suites opératoires sont simples, l'enfant sortant le 3 Avril,

Revue à la consultation le 6 Avril 1959, elle va bien, ne vomit pas.

Contrôlé radiologiquement, l'oesophage a repris un diamètre normal.

Les passages oesogastriques s'effectuent rapidement, comme le prouve la réplétion complète de l'estomac.

On détaillera quelque peu la troisième observation, qui n'a pas été sans poser certains problèmes diagnostiques.

OBSERVATION N° 3

L'enfant BOU... Claude, âgé de 21 mois, est hospitalisé le 28 Mars 1959, dans le Service de Monsieur le Professeur J. CATHALA, pour vomissements et état sévère de malnutrition.

Le début des troubles semble se situer à la fin de la première année.

Enfant unique de parents bien portants, né au terme d'une grossesse normale, dans des conditions normales (cri immédiat, pas de réanimation, poids de

naissance de 3 kg.100), son comportement et son développement staturo-pondéral ont été au départ satisfaisants.

Nourri aux laits artificiels, il a reçu sa première bouillie à 4 mois, et pesait à 8 mois 7 kg.800.

Il a souri à deux mois, s'est tenu assis à 8 mois, debout avec appui à 10 mois. Il n'est à signaler aucun épisode infectieux.'

Les difficultés sont apparues progressivement aux environs du dixième mois, avec l'introduction dans l'alimentation de purée de légumes, si bien qu'à l'âge d'un an, l'enfant vomit deux à trois fois par jour, devient triste, grognon, et surtout ne grossit plus.

Du 5 Novembre au 24 Décembre 1958, à l'âge de 16 mois, il est hospitalisé une première fois. Selon les renseignements qui nous ont été transmis :

- L'enfant mesure à cette date 79 cm., pèse 7 kg.950, et sa maigreur est évidente.

- Son appétit semble conservé, les selles sont normales ; les radiographies de l'oesophage et de l'estomac ne montrent alors aucune anomalie caractéristique. Et les diverses recherches d'une étiologie organique restant négatives, on conclut à une origine psychique de ces vomissements, et on conseille une thérapeutique sédative jointe à une psychothérapie.

Les sédatifs semblant sans vertu et la psychothérapie sans effet, l'enfant est placé en aérium du 22 Février 1959 au 27 Mars.

Aux "vomissements", non modifiés, s'ajoutent :

- de la toux,
- de la fièvre par épisodes,

- des râles bronchiques,
- un amaigrissement rapide (un kilog en un mois), conditions qui déterminent le transfert à l'Hôpital des Enfants-Malades.

La symptomatologie fonctionnelle relatée précédemment est précisée par une observation quelque peu prolongée de l'enfant.

Le terme de rejets conviendrait mieux que celui de vomissements.

En effet, ceux-ci surviennent sans effort, en bavant, quelques minutes après les tentatives d'alimentation, plusieurs fois par jour, à l'occasion des repas, exceptionnellement dans leur intervalle.

Ils comprennent des particules alimentaires, des mucosités et de la salive, éventuellement du lait non caillé.

Il semble que l'enfant accepte mieux bouillies, lait, gâteaux secs que viande ou légumes.

Ces régurgitations s'accompagnent, à cette date, d'une anorexie absolue qui s'oppose aux sollicitations de tout mode.

Les selles sont reconnues normales, tant au point de vue de leur rythme que de leurs autres caractères.

Jamais nous n'avons eu l'impression qu'il existait des phénomènes douloureux paroxystiques.

Enfin, on note un peu de toux, non émétisante, surtout nocturne. Mais surtout, on est frappé par la maigreur de cet enfant de 21 mois.

Alors que sa taille est de 82 cm., son poids va s'abaisser, à la fin de la première semaine, à 6 kg.700.

Le pannicule adipeux a disparu, les masses musculaires ont fondu sans signes nets de déshydratation.

La température oscille entre 37°5 et 38°8.

L'abdomen n'est pas météorisé.

Peut-être peut-on noter des anses intestinales un peu trop dessinées sous la paroi amaigrie.

Foie et rate, ganglions, ne sont pas augmentés de volume.

Les bruits du coeur sont normaux, la tension artérielle à 10/6, le pouls bien frappé au niveau des artères radiales et fémorales.

On perçoit seulement aux deux bases pulmonaires de gros râles bronchiques.

Il n'y a pas de signe de rachitisme, pas de retard dentaire. Le périmètre crânien est de 48cm.

Les radios thoraciques sont normales, montrant toutefois une discrète exagération des travées broncho-vasculaires périhilaires et sus-diaphragmatiques. Normales, également, les numérations - formules sanguines :

Globules rouges	4.420.000	
Hémoglobine	12,5 g.	86%
Valeur globulaire	0,97	
Globules blancs	9.000	
- Polynucléaires neutrophiles	44	) 50 %
- Polynucléaires éosinophiles	6	
- Lymphocytes		
- Monocytes		8 %

Certaines étiologies sont alors discutées plus particulièrement.

= Il n'existe aucun foyer infectieux évident ;

les coprocultures, l'examen O.R.L. sont négatifs.

Les tests cutanés tuberculiniques restent négatifs, ainsi que la recherche des bacilles de Koch dans le liquide de tubage gastrique.

= Au point de vue rénal :

Les urines sont claires, ne contenant ni albumine, ni éléments figurés pathologiques.

L'urée sanguine est à 0,40 gramme/litre.

L'ionogramme donnait les chiffres suivants :

Delta cryoscopique -	0° 59
Delta corrigé -	0° 57
Sodium	143 mEq
Potassium	5 mEq
Chlore	106 mEq
Réserve alcaline ..	18 mEq
Protides totaux ...	80 grammes/litre.

Une urographie intraveineuse avait été demandée lors de la première hospitalisation et les images obtenues à partir de la cinquième minute étaient normales.

= Par ailleurs, les radiographies osseuses ne montrent aucun retard osseux, aucune autre anomalie.

Le phosphore sérique est à 40 mg.

Le calcium, à 98 milligrammes par litre.

Les phosphatases alcalines à 23 unités Bodanski.

Dans les selles, il y a peu de graisses neutres, peu d'acides gras, pas d'amidon, et la digestion trypsique est positive au 1/30me.

Le test à la sueur est normal, avec 35 mEq de chlore pour mille.

= L'hypothèse d'une affection neurologique doit nous retenir plus longtemps.

Certes, l'examen neurologique ne trouve aucune modification du tonus, aucun déficit moteur, aucune asymétrie de la réflectivité.

Les radios du crâne,
Les fonds d'yeux,
L'électro-encéphalogramme sont normaux.

Mais il n'est pas niable qu'existent :

- un certain retard psycho-moteur :
l'enfant comprend les ordres, mais ne parle pas, ne marche pas ;

- des anomalies du comportement : franchement hostile lors des repas, il reste en permanence triste et indifférent.

Notons qu'il n'y a pas de déficit de la lacrymation.

En dépit de ces quelques réserves, il ne nous apparaît pas hasardeux de penser que les régurgitations constituent le maître symptôme dont dépendent, non seulement la dénutrition, mais peut-être, dans une certaine mesure, les signes respiratoires et les signes psychiques .

Et il nous apparaît nécessaire de renouveler l'examen radiologique de l'oesophage et de l'estomac.

L'examen radiologique après repas baryté
(Dr. DUTESNIL, 7 Avril 1959) ne montre qu'une dilatation modérée de l'oesophage, intéressant l'ensemble de l'organe quoique prédominant au tiers supérieur.

Cette dilatation se termine au niveau de la jonction cardio-tubérositaire par une zone effilée. Estomac et duodénum sont normaux.

Mais surtout, la cinétique de l'organe est anormale : l'oesophage reste atonique pendant au

moins une minute après le remplissage et les passages dans l'estomac sont lents et rares.

L'examen radio-cinématographique (Dr. SAUVEGRAIN, 26 Avril 1959) permet sans doute de mieux préciser ces perturbations motrices.

- Les contractions sont insuffisantes, sans harmonie, certaines aboutissant à la propulsion de la baryte de bas en haut et au reflux de cette dernière dans l'oesophage supérieur.

- Le cardia se laisse franchir de temps à autre, mais alors sans difficulté particulière. Les parois souples, les bords nets rendent très improbable l'existence d'un rétrécissement organique.

C'est ce que confirmera l'examen oesophagoscopique (Dr. AUTIER, 28 Mai 1959).

Le cardia est à 25 cm. des arcades dentaires. Il se laisse franchir facilement par le tube. Il n'y a ni sténose, ni ulcération de la partie basse de l'oesophage.

Durant un séjour hospitalier de 4 mois, du 28 Mars 1959 au 6 Août 1959, et compte tenu des hésitations diagnostiques du début, on peut envisager quatre périodes sous l'angle de la conduite thérapeutique et de l'évolution.

= La première s'étend du 28 Mars au 7 Avril. On laisse l'enfant s'alimenter librement, mais le régime ne comporte pas de gluten. La chute de poids est considérable et rapide, de 7 kg.400 à 6 kg.700, soit 700 grammes en 10 jours.

= Du 7 Avril au 26 Mai, l'enfant est gavé par sonde gastrique. Le régime est varié, hypercalorique. Les aliments sont passés au mixeur. Le poids s'élève de 6 kg.700 à 8 kg.500, soit 1 kg.800 en 46 jours.

= Du 26 Mai au 3 Juillet, l'enfant est traité par une série de dilatations par sondes à mercure au rythme de deux séances par semaine. Le passage de la sonde à travers la zone de jonction gastro-oesophagienne se fait sans difficultés après un court arrêt et une sensation de résistance souple, rapidement vaincue.

Par ailleurs, l'enfant reçoit un régime alimentaire normal pour son âge, en évitant toutefois la viande non hachée.

On ne le force pas à s'alimenter.

Dans de telles conditions, son poids passe de 8 kg.500 à 9 kg.800, soit une augmentation de 1 kg.300 en 40 jours.

= Durant la dernière période enfin, du 3 Juillet au 4 Août, alors que le régime alimentaire et les modalités de l'alimentation restent normaux, on interrompt les dilatations et on constate une chute de poids de 9 kg.800 à 9 kg.300, soit une perte de 500 grammes en 30 jours.

Pendant l'hospitalisation, les progrès du développement psycho-moteur sont réels, mais incomplets.

L'enfant marche tout seul, joue volontiers, est beaucoup plus gai, mais son vocabulaire est réduit à quelques mots isolés.

La légère hypochromie est facilement corrigée par le protoxalate de fer associé à l'ultra-levure.

A aucun moment, il n'a été donné d'antispasmodiques à cet enfant. Aucune infection n'a nécessité une antibiothérapie, en dehors d'une discrète rhinopharyngite traitée par 0,50 g d'adiazine durant cinq jours.

En conclusion, après confrontation des données cliniques, radiologiques, oesophagoscopiques et évolutives, le diagnostic de mégaoesophage ne pa-

rait pas devoir être mis en doute.

Cette affection ne comporte pas ici de grosse dilatation, mais le désordre moteur du corps oesophagien et de la jonction gastro-oesophagienne y est particulièrement évident.

L'amélioration est uniquement et rapidement acquise par :

- le gavage,
- les dilatations à la sonde à mercure,

les deux procédés semblant également efficaces aussi longtemps que poursuivis.

Nous ne pouvons savoir si la dilatation aura un effet plus durable encore.

Elle semble, certes, avoir amélioré :

- les signes cliniques : l'enfant, revu le 26 Février 1960, à l'âge de 31 mois, pèse 11 kilos ;

- et même les signes radiologiques (Docteur CREMER, 14 Octobre 1959) : s'il existe encore un défaut d'expansion du bout terminal, les passages oesogastriques sont très améliorés.

Mais on peut penser que les dilatations devront être répétées et qu'elles n'éviteront peut-être pas le traitement chirurgical.

Il nous est impossible, d'autre part, de préciser mieux le rôle des facteurs neuro-psychiques, et on ne peut dire s'ils sont secondaires aux troubles de l'alimentation (ce que nous croirions volontiers), s'ils sont à l'origine du trouble, ou s'ils ne font qu'aider à son extériorisation.

HISTORIQUE

Rappelons que le mégaoesophage de l'adulte a été décrit depuis fort longtemps.

PURTON, en 1821, fit état de la première observation.

ROSENHEIM, en 1895, réalisa le premier examen oesophagoscopique, et RUMPEL, en 1897, décrivit pour la première fois les signes radiologiques (40).

Les descriptions abondent dans la littérature.

- Observations isolées de MAYO, en 1828; de HANNAY, en 1833 ; de ROKITANSKI, en 1842 ; de WILKS, en 1866.

- Revue générale de 17 cas par ZENKER et Von ZIEMSEN, en 1876.

- Présentation d'une série de 150 observations personnelles par PLUMMER, en 1912, et d'une série de 415 cas par VINSON, en 1924.

Le mégaoesophage de l'enfant, sans doute plus rare, a été plus tardivement et moins fréquemment décrit.

On n'en retrouve que des relations isolées.

- Le premier cas publié est celui de GOTTSTEIN (1903), concernant un enfant de 4 ans,

dysphagique et vomisseur, étudié par cathétérisme et oesophagoscopie.

- Suivent ceux de FREUND (1903), de MERY (1909) étudié radiologiquement, de LAROZIERE et de GUISEZ (1914).

- Si bien que PARKES WEBER pouvait, en 1920, relever dans la littérature quelque dix observations (49).

Variées furent les hypothèses pathogéniques qui ne connurent pas la confirmation.

On ne peut qu'opposer brièvement :

- l'opinion de ZENKER et Von ZIEMSEN, de MORREL MACKENSIE (1884), de KRONECKER MELTZER (1888) soutenant que la dilatation était en rapport avec une paralysie oesophagienne ;

- l'opinion de Von MIKULICZ (1884) qui faisait de la dilatation un phénomène secondaire à un obstacle distal.

Si cet auteur reconnaissait comme obstacle un cardiospasme, dénomination encore utilisée de nos jours, d'autres, avec CHEVALIER JACKSON (1922), pensaient qu'il s'agissait plutôt d'un spasme ou d'un défaut de relâchement du diaphragme, créant le terme de phrénospasme qui fut à la mode.

Bien plus durable fut la théorie de HURST, en 1913.

Constatant qu'une sonde à mercure introduite dans un mégaoesophage peut pénétrer dans l'estomac sans la moindre résistance, HURST rejeta la notion de spasme et suggéra que l'obstruction devait consister en un défaut de relâchement du cardia (achalasie). Il lui apparut rapidement que l'achalasie n'était pas un trouble purement fonctionnel, mais était le résultat de quelque changement organique touchant le contrôle neuro-musculaire du sphincter.

Ce fut le mérite de RAKE, en 1925, d'étayer cette hypothèse en mettant en évidence les lésions des cellules des ganglions myentériques.

Nous le verrons, les travaux les plus récents n'ont fait, dans l'ensemble, que confirmer les opinions de HURST et de RAKE.

Toutefois, des études anatomiques plus complètes et des explorations plus modernes de la motricité ont permis d'étendre la conception du désordre neuro-musculaire aux deux tiers inférieurs de l'oesophage, c'est-à-dire à l'ensemble de l'oesophage musculaire lisse.

L'opposition historique entre les partisans de la dilatation première du corps de l'organe et les partisans de l'obstacle distal primitif semble donc aujourd'hui plus apparente que réelle.

S I G N E S C L I N I Q U E S

= Par rapport à la fréquence de la maladie chez l'adulte, le mégaoesophage de l'enfant est rare.

Sur les 691 cas suivis par MOERSCH à la Mayo Clinic avant 1928, 34 ont vu débiter leurs symptômes avant l'âge de 14 ans, et, sur ces 34, 12 seulement étaient au-dessous de cet âge quand ils ont consulté pour la première fois (63).

Dans la statistique d'OLSEN, portant sur 601 cas vus dans les douze années précédant 1946, on trouve seulement 17 malades de moins de 16 ans (69).

La plupart des auteurs (ABT, KERLEY, LEWALD) pensent que le mégaoesophage est extrêmement rare avant la 10^{me} année.

Sur 20.000 examens radiologiques du tractus digestif de l'Hôpital infantile de Bellevue, MESSELOFF n'en trouve qu'un cas (61).

Depuis 1938, ROSEMARY STEPHENS n'en a rencontré que 3 cas à l'hôpital d'enfants de Great Osmond Street (80).

Durant la même période, l'hôpital des Enfants-Malades n'en a vu consulter que cinq ou six.

= Quoique encore plus exceptionnel, le méga-

oesophage a pu être diagnostiqué chez le nourrisson.

Parmi les premières observations, celles de LANGMEAD, de CAMERON concernaient des enfants chez qui les troubles étaient apparus dans les premiers mois (49-13).

Cependant, sur les 34 enfants de MOERSCH, 3 seulement étaient âgés de moins de deux ans.

Sur les 17 enfants d'OLSEN, un seul était âgé de moins de deux ans.

= Tous les auteurs sont d'accord pour affirmer que la maladie intéresse également les deux sexes.

= Quoi qu'il en soit, le début de l'affection peut être insidieux, fait de quelques régurgitations isolées qui se répètent, se multiplient ; mais tout aussi bien d'apparence brutale : un enfant qui s'alimentait normalement voit, en peu de jours, s'installer une dysphagie invincible (78).

Deux facteurs semblent jouer dans le déclenchement des troubles fonctionnels :

- l'émotion, trop souvent incriminée ;
- rarement, mais sans doute plus raisonnablement, le début d'une alimentation solide.

Il n'est pas possible de savoir si le début apparent du mégaoesophage est décalé par rapport à son début réel. On suppose qu'il peut exister une longue phase de latence.

D'installation sournoise, brutale ou différée, le tableau fonctionnel ne se singularise chez l'enfant que par quelques caractères.

- La dysphagie n'est pas toujours objectivable (14 fois sur 34 patients pour MOERSCH).

Certains enfants s'accommodent de leur trouble en avalant des gorgées d'eau, en respirant profondément (20).

D'autre part, seul le grand enfant peut en préciser les caractères (78) :

- sensation d'arrêt plus ou moins localisée, permanente mais variable, plus marquée pour les solides que pour les liquides, exagérée par les aliments froids chez certains, par le chaud chez d'autres, devenant peu à peu douloureuse : douleur rétro-sternale s'accompagnant de dyspnée, d'angoisse, de congestion du visage, cédant avec la régurgitation.

- En fait, ce sont les régurgitations qui représentent, chez l'enfant, le maître symptôme.

Leur horaire dépendant du degré de la dilatation, elles surviennent ici immédiatement après le repas, tendant par la suite à devenir plus tardives et plus abondantes.

Plus fréquentes en position couchée, elles ne sont pas précédées de nausées et se produisent sans effort, peu différentes des phénomènes de la rumination.

Les aliments rejetés, mêlés aux mucosités, ne sont en principe pas modifiés, jamais acides, sauf en cas de grosse stase et de fermentation associée.

Elles ne manquent jamais, mais au début, et chez le tout petit enfant, peuvent n'être objectivées que par une tache sur l'oreiller (63).

Enfin, elles vont de pair avec un appétit

conservé.

- L'hypersialorrhée est de règle comme dans toutes les obstructions oesophagiennes, mais d'importance variable. Elle a pu entraîner une hypertrophie des glandes salivaires (36).

- L'état général de ces malades dépend de la manière dont ils peuvent être nourris.

Cependant, et de manière constante, l'enfant maigrit ou du moins ne prend pas de poids.

Selon les cas, on note de la constipation, de l'oligurie, une sécheresse de la peau. La constatation d'une anémie hypochrome modérée, possible, n'est pas fréquente.

Il n'a été signalé ni troubles de la croissance osseuse, ni hypoglycémie, ni autres manifestations carentielles.

Par contre, la fréquence et l'importance des complications pulmonaires font qu'elles méritent de prendre place dans la description même de la maladie.

Chez l'adulte, ANDERSEN, en 1943, les retrouve 63 fois sur une série de 601 malades (3).

En fait, il semble qu'elles soient encore plus fréquentes puisque SIFERS et CRILE, en 1950, en font état dans la moitié de leurs 100 cas (78).

Elles peuvent révéler la maladie.

En 1949, BELCHER peut grouper 34 cas avec manifestations respiratoires, dont six ne présentaient aucune symptomatologie oesophagienne apparente.

Chez l'enfant, sur 25 observations détaillées relevées dans la littérature, elles étaient notées 12 fois (5 - 20 - 31 - 61 - 63 - 73). Elles existent plus ou moins chez nos trois malades.

Le passage du contenu oesophagien dans l'arbre bronchique peut entraîner une grande variété de

troubles respiratoires.

- La toux sèche est d'une grande fréquence.

Elle s'exagère avec le décubitus et durant la nuit.

Elle peut s'accompagner de crises de dyspnée, d'un train de fièvre, de signes auscultatoires, de modifications radiologiques mineures.

- Par contre, il est beaucoup plus rare (3 fois sur 25), et surtout depuis l'antibiothérapie, d'observer :

- une pneumonie ou une bronchopneumonie,
 - un abcès du poumon,
 - des bronchectasies.

- Les complications hémorragiques, peu fréquentes chez l'adulte, sont exceptionnelles chez l'enfant. Les seules observations dont nous pouvons faire état sont celle de notre Maître LEMARIEY et celle de M. JOSEPH (51).

- Il en est de même des autres complications :

- oesophagite,
 - perforation,
 - compression médiastinale.

- Enfin, la transformation néoplasique n'a jamais été signalée.

En conclusion, toute la gravité des mégaoesophages de l'enfant dépend de leur retentissement nutritionnel et des complications pulmonaires.

Si on a pu donner comme signe clinique du mégaoesophage le retard ou l'absence de déglutition normale entendu à la partie basse du sternum ou au niveau de la dixième vertèbre dorsale, à gauche de la ligne médiane, seuls en fait ont de la valeur les signes radiologiques (61).

S I G N E S R A D I O L O G I Q U E S

Le mégaoesophage n'offre pas toujours, à la lecture des clichés radiographiques isolés, un aspect décisif.

Par contre, les perturbations des mouvements de déglutition y seraient fréquentes sinon constantes et sans doute caractéristiques.

Ce sont ces deux aspects statique et dynamique que, très artificiellement, nous distinguerons et étudierons tour à tour.

L'examen radiographique après repas baryté, en position oblique antérieure droite, plus rarement oblique antérieure gauche, permet de retrouver les signes classiques :

- la dilatation du corps de l'oesophage,
- le rétrécissement de la jonction gastro-oesophagienne.

= La dilatation du corps de l'oesophage, chez l'enfant, est en règle modérée et d'aspect fusiforme. Comme chez l'adulte, cette dilatation n'intéresse jamais l'oesophage diaphragmatique ou abdominal, et si la portion élargie peut parfois donner l'impression de plonger au-dessous du diaphragme, il s'agit là d'un effet d'optique qui projette sous cet écran musculaire un organe situé au-dessus.

Cette notion, pressentie par beaucoup, a été

parfaitement démontrée par SCHINDLER, MULLER BOTHA, étudiant la position radiologique de clips placés sur la partie antérieure du hiatus oesophagien (66-77).

Les contours de cette portion sont nettement tracés.

Contrairement à ce qui se passe chez l'adulte, il est exceptionnel que la dilatation du mégaoesophage infantile soit considérable (52) :

- élargissant le médiastin sur le cliché de face (6-28) ;

- s'associant à un affaissement et à un allongement de l'organe.

On ne voit ainsi presque jamais l'aspect de mégadolicho-oesophage, avec sa poche énorme couchée sur l'hémi-diaphragme droit, son bord gauche tombant en droite ligne et son bord droit décrivant une large courbe à convexité droite et inférieure (62-31-84).

= Le rétrécissement de la jonction gastro-oesophagienne présente certains caractères depuis longtemps précisés.

C'est un rétrécissement distal.

Il débute à 1 ou 2 cm. au-dessus du diaphragme, rarement plus bas, et, on l'a vu, il s'agit alors d'un effet de projection.

Rétrécissement effilé, son calibre décroît rapidement et régulièrement jusqu'au diaphragme et, à partir de ce niveau, reste le même jusqu'à l'estomac. Ses bords sont lisses et souples (84-27).

= La motricité oesophagienne au cours de la déglutition a été particulièrement étudiée ces dernières années.

L'examen radioscopique n'est pas sans risque

chez l'enfant, surtout s'il est fréquemment répété comme c'est habituel au cours des mégaoesophages. Il semble donc que la radio-cinématographie soit actuellement la technique la moins dangereuse, la plus intéressante, puisqu'elle permet de ralentir à son gré les images, de fixer et de préciser une anomalie motrice.

Ainsi, l'examen cinétique du mégaoesophage permet, en ayant présentes à l'esprit les images normales de la déglutition, d'analyser le dysfonctionnement du corps oesophagien et de la jonction gastro-oesophagienne au cours de la maladie.

Normalement, la déglutition isolée de deux ou trois gorgées de baryte amène l'apparition d'ondes contractiles dites primaires au niveau des parois oesophagiennes.

Elles sont observées au mieux dans la position couchée ou légèrement tête déclive qui, éliminant l'action de la pesanteur, ralentit la progression du bol.

Elles font suite à la déglutition pharyngée et débutent dès que le coup de pompe pharyngien a chassé la gorgée de baryte au-delà de la bouche de l'oesophage.

La contraction est rapide, souvent globale au niveau de la portion oesophagienne sus-aortique. Si une petite quantité de baryte peut rester accrochée une fraction de seconde au-dessus du rétrécissement aortique, elle est rejetée par la suite dans l'oesophage inférieur.

Dans l'oesophage sous-aortique, l'onde contractile progresse beaucoup plus lentement et peut être étudiée à loisir.

La baryte prend ici un aspect fusiforme. Elle est poussée par une striction circulaire qui se déplace à une vitesse régulière de haut en bas

et elle déplisse au fur et à mesure de sa course la lumière oesophagienne qui était virtuelle en aval.

Ces ondes primaires peuvent certes varier en intensité et en fréquence. Cependant, il est rare d'en observer plus de deux à la fois sur toute la longueur de l'oesophage.

Elles mesurent jusqu'à 10 cm., sont séparées alors par une distance de 5 cm. environ et mettent en général 2 à 5 secondes pour atteindre le cardia (84 - 83 - 42).

Les ondes contractiles secondaires n'apparaissent en fait qu'en cas d'arrêt prolongé du bol alimentaire au-dessus du cardia et quand la vague primaire fait défaut.

C'est dire qu'elles sont fréquentes dans les maladies de l'oesophage.

On peut, malgré tout, les observer à l'état normal, mais seulement en position couchée. Elles naissent et siègent uniquement dans le tiers inférieur de l'oesophage, se propageant tout aussi bien dans le sens caudal que dans le sens céphalique. Elles ne sont jamais assez vigoureuses pour aboutir à des régurgitations.

Si telles sont les caractéristiques cinétiques de l'oesophage normal, il existe au cours du méga-oesophage de très importantes anomalies.

C'est du moins ce qu'il ressort des études radiologiques de :

- TEMPLETON (139 malades),
- SIFERS et CRILE (144 malades),
- WOLF (14 malades),
- SCHINDLER,
- GOULD,

- HAWTHORNE,
- TEXTER.

Tous ces auteurs sont d'accord pour constater les faits suivants (83-77-78-32-36-85-96) :

- L'onde contractile primaire fait défaut chez la plupart des malades.

- Quand, par exception, elle existe, elle ne se poursuit pas au-dessous du niveau de la crosse aortique.

- On n'observe pas non plus de péristaltisme dit secondaire.

- Par contre, chez tous les malades naissent des contractions segmentaires, dites tertiaires, superficielles, apparaissant et disparaissant sans ordre aux différents niveaux de l'oesophage mais ne semblant pas progresser de haut en bas. De toute manière, elles sont incapables de conduire le bol alimentaire qui est alternativement chassé vers le haut et vers le bas, et qui, en position couchée, reflue de l'oesophage vers le pharynx.

- Parfois, cependant, survient une contraction tonique généralisée, rétrécissant la lumière oesophagienne et forçant la baryte à pénétrer dans l'estomac, la bouche oesophagienne supérieure étant fermée.

Si la plupart de ces observations ont été faites chez l'adulte, il apparaît qu'elles peuvent être transposées au cas de l'enfant, toutes les fois où les signes radiologiques ont été détaillés.

Grâce à l'obligeance du Dr. SAUVEGRAIN, nous avons pu, dans quatre observations de mégaoesophages infantiles étudiés radio-cinématographiquement, aboutir à des conclusions identiques.

Dans un cas correspondant à notre observation

N° 3, la dilatation était modérée et le péristaltisme très actif et parfaitement incoordonné.

Dans deux cas (Observation N° 1, Observation Pr. JOSEPH), l'oesophage était atone, non contractile.

L'observation N° 2 réalise un aspect intermédiaire.

Si le trouble moteur intéresse le corps oesophagien, le fonctionnement de la jonction gastro-oesophagienne est également profondément perturbé.

Normalement, on peut observer un arrêt de la bouillie barytée juste au-dessus du diaphragme. Sa durée peut varier de quelques secondes en position debout, à quelques minutes en position couchée, sans qu'on puisse la considérer comme pathologique.

Le phénomène peut même s'accompagner d'une distension momentanée de l'oesophage sus-phrénique qui prend un aspect ampullaire (84-68).

Le mécanisme de cet arrêt dépend au moins de trois éléments (58) :

- action sphinctérienne faible mais réelle de la portion distale de l'oesophage (nous y revenons) ;

- action diaphragmatique : le muscle se contractant à l'inspiration amène une fermeture du canal ;

- gradient de pression thoraco-abdominale, action parallèle à la précédente (MARCHAND) (58).

Très vite, toutefois, des gorgées de bouillie barytée vont passer dans l'estomac en élargissant la zone de jonction dont le diamètre maximum peut atteindre 2 cm.

La baryte s'écoule alors par éjaculations plus ou moins rythmées par les mouvements respiratoires.

Si, dans le mégaoesophage, il y a un retard d'ailleurs variable à l'évacuation, la jonction gastro-oesophagienne reste cependant susceptible de s'ouvrir au passage du bol alimentaire.

- Tantôt la baryte, après avoir empli la poche oesophagienne, filtre progressivement et lentement dans l'estomac.

- Tantôt le passage du cardia est brusque. Ce passage reste souvent rythmé par la respiration, comme chez le sujet normal.

- Plus rarement, le transit cardinal s'effectue normalement durant les premières déglutitions, injectant en partie l'estomac, puis cesse brusquement (84-96).

Il semble qu'en cas de mégaoesophage, certains facteurs jouent, susceptibles d'expliquer ces discordances (83) :

- influence du poids de la colonne barytée en position debout ;

- rôle des ondes tertiaires qui, rétrécissant la lumière de l'organe, augmentent la pression de son contenu, la bouche oesophagienne étant fermée ;

- rôle à l'état de réplétion de l'onde primaire normale qui persiste au tiers supérieur.

En dépit de ces résultats variables et apparemment contradictoires, certains faits demeurent :

- le cardia est, certes, suffisamment expansible pour laisser passer la bouillie barytée ;

- mais ce passage est retardé et incomplet. En conséquence, l'estomac se remplit insuffisamment, paraît attiré et souvent sans poche à air.

En conclusion :

- dilatation modérée,

- contractions présentes mais inefficaces

du corps oesophagien,

- retard du franchissement cardial,

sont les caractéristiques essentielles du mégaoesophage infantile.

Quel est le devenir des ces modifications radiologiques ?

Il faut insister d'abord sur leur variabilité.

Le retard du passage oesophago-gastrique est l'élément le plus influencé par les facteurs émotifs (32-94) et la thérapeutique dilatatrice. A cette occasion, on peut même observer une diminution de la dilatation.

Par contre, il semble que le péristaltisme reste, en tout état de cause, profondément altéré et que son activité normale ne se restaure jamais (7).

Ce qu'on ne sait pas, c'est si l'évolution spontanée se fait vers la grande dilatation, atonique, caractéristique d'un petit nombre de mégaoesophages infantiles et d'un grand nombre de mégaoesophages d'adulte.

Si certains ont pu observer le passage d'un stade à l'autre (96), si la plupart l'admettent (95-7), quelques rares auteurs pensent que cette évolution n'est pas démontrée et qu'il pourrait s'agir de deux entités distinctes.

En fait, nous n'avons retrouvé ni dans la littérature, ni dans les observations présentées ici, d'argument en faveur de cette dernière théorie.

Il ne semble pas, en tout cas, exister de parallélisme strict entre la dilatation de l'oesophage et l'ancienneté de l'affection.

Restent à envisager quelques modifications radiologiques susceptibles de s'associer au mégaoesophage.

L'association à un diverticule, signalée chez l'adulte, n'est pas retrouvée chez l'enfant.

Par contre, une hypertonie et une hyperkinésie gastrique avec pylorospasme et retard de l'évacuation gastrique seraient assez fréquemment notés. C'est le cas de notre malade N° 3.

L'existence d'une hypertrophie pylorique vraie chez un nourrisson de trois mois a été signalée par Eric PRITCHARD ; mais la réalité d'un mégaoesophage idiopathique reste à démontrer dans son observation, puisque le reflux gastro-oesophagien n'a pas été recherché.

Quant à l'association d'un mégacolon, elle pose des problèmes pathogéniques et étiologiques tels que nous aurons l'occasion d'y revenir.

S I G N E S OESOPHAGOSCOPIQUES

L'examen oesophagoscopique n'est pas aussi nécessaire que l'examen radiologique, compte tenu de ses difficultés particulières chez l'enfant, de la possibilité d'une régurgitation massive au passage du tube.

Il doit donc être réservé aux seuls cas atypiques (69).

Au cours du mégaoesophage, l'oesophagoscopie fournit surtout des signes négatifs.

Certes, l'opérateur est parfois frappé par la sensation de complète liberté, la facilité de l'excursion latérale de l'oesophagoscope, par l'existence de larges plis horizontaux et superposés retombant devant le tube, par l'existence d'une stase alimentaire (52).

En fait, il ne faut pas espérer de tels signes chez l'enfant, et on s'assurera surtout de l'absence de lésions d'oesophagite, du caractère normal du cardia qui peut offrir une courte résistance mais qui, d'habitude, sous la pression légère du tube, s'ouvre et se laisse très facilement franchir.

Et cette sensation de résistance souple, rapidement vaincue, est peut-être perçue plus commodément et plus simplement lors du cathétérisme oesophagien par sonde en gomme.

C'est là une méthode qui peut être appliquée à

tous les cas.

Rappelons qu'elle a permis à HURST de douter
le premier de la réalité du spasme.

Avant d'aborder les chapitres anatomo-pathologique et physio-pathologique de la question, nous nous permettrons de faire une remarque qui nous tiendra lieu d'excuse.

Alors que la symptomatologie clinique et radiologique du mégaoesophage infantile a été facilement et suffisamment étudiée, son étude anatomique et fonctionnelle reste insuffisante et quelquefois imaginaire. Cependant, il n'est pas vain de détailler quelque peu les travaux modernes dont certains très récents, entrepris presque exclusivement chez l'adulte, car ils nous paraissent confirmer, préciser, éclairer les perturbations radiologiques de la motricité oesophagienne retrouvées quel que soit l'âge du malade.

ETUDE ANATOMIQUE

L'aspect macroscopique du mégaoesophage est connu depuis fort longtemps.

La portion dilatée est séparée de l'estomac par un segment non dilaté de $1\text{ cm.}\frac{1}{2}$ à $4\text{ cm.}\frac{1}{2}$.

Ce segment non dilaté, selon GOULD (reprenant les études de LERCHE), serait sus- et trans-diaphragmatique et serait représenté essentiellement par l'ampoule épiphrénique (32).

Mais le vestibule sous-diaphragmatique n'en fait pas partie et, pour cet auteur, doit être rattaché anatomiquement et physiologiquement à l'estomac.

On verra ce que l'on doit penser de cette théorie à la lumière des explorations électromanométriques.

Dans l'ensemble, le segment non dilaté est limité et entouré par la membrane phréno-oesophagienne.

D'autre part, il convient de restreindre les affirmations de MOSHER (64), car il semble que l'hypertrophie de la musculature oesophagienne et de la muscularis mucosae n'existe qu'au niveau du segment dilaté et qu'en début d'évolution.

Par contre, comme l'ont montré HURST et RAKE (10 cas), LENDRUM (13 cas), chez l'adulte, CAMERON,

LENDRUM, ORENGO, chez l'enfant à propos de cas isolés, on n'a jamais trouvé de sphincter distal épaissi, de fibrose entourant l'oesophage terminal, de compression extrinsèque à ce niveau (40-55-13-71).

L'obstruction du mégaoesophage se constitue sans obstacle, et c'est là le fait le plus notable et le plus apparemment paradoxal de la maladie.

Nos observations 1 et 2 vérifient le bien-fondé de cette assertion.

L'examen histologique lui-même démontrerait qu'il n'y a pas d'hypertrophie des fibres circulaires du cardia (40-7).

E T U D E E L E C T R O - M A N O M E T R I Q U E

L'étude électro-manométrique de la motricité oesophagienne permet sans doute de mieux comprendre les modifications radiologiques et anatomiques du mégaoesophage.

Avant que soient apparues certaines méthodes (sonde de polyéthylène, amplificateurs), l'enregistrement des pressions oesophagiennes par ballonnets comportait nécessairement un certain nombre de causes d'erreurs. En particulier, les ballonnets, par leur taille, jouaient le rôle de corps étrangers, donnant spontanément naissance à des contractions musculaires parasites.

Les divers auteurs qui se sont attachés à ce problème - américains (tels CREAMER, OLSEN, FYKE, KRAMER, HIGHTOWER), anglais (tels BOTTRA, DORNHORST, HARRISON, MARCHAND), français (tels LAMBLING et collaborateurs) - ont employé à peu de choses près le même appareillage et abouti aux mêmes conclusions (17-30-42-48).

Leurs travaux concernent un nombre important de malades (13 de CREAMER, 15 de HIGHTOWER, 5 de LAMBLING, etc...), les comparant à un nombre au moins égal de sujets sains, en combinant les prises de pression, éventuellement, avec la radiocinématographie (65), et de toute manière avec un enregistrement pneumographique, un électrocardiogramme et un électromyogramme qui définit le temps initial, bucco-pharyngien, de la déglutition.

La sensibilité de l'appareillage permet de distinguer, sur les tracés, les variations de pression dues aux battements cardiaques, aux mouvements respiratoires, à l'intervention des muscles inspiratoires accessoires, à l'expiration glotte fermée et surtout aux mouvements de déglutition.

On envisagera, dès lors, les altérations fonctionnelles du corps de l'oesophage et celles de la jonction oesogastrique.

Normalement, on peut enregistrer les pressions oesophagiennes à des niveaux différents, mais de manière simultanée par l'intermédiaire de cathéters étagés judicieusement.

On obtient alors les résultats suivants :

D'abord survient un petit accident initial négatif, inconstamment retrouvé d'ailleurs, et qui peut être expliqué par l'ascension pharyngo-oesophagienne du début de déglutition ; lui succède une flèche de surpression brusque, suivie d'un plateau, le tout pouvant durer 20 secondes, de moyenne amplitude (5 à 10 mm. de Hg), plus élevée dans les déglutitions liquidiennes que dans les "déglutitions à sec", se produisant au même moment à tous les étages du corps oesophagien et que l'on attribue à l'augmentation de pression produite par l'introduction d'air ou de liquide dans une cavité viscérale fermée aux deux extrémités.

Puis, dans un deuxième temps, va s'inscrire sur les tracés la surpression d'une onde contractile que l'on peut dire péristaltique.

Ses caractéristiques sont, en effet, les suivantes :

- Son amplitude est en général plus importante avec un pic de pression de 100 mm. de Hg.

- Fait capital, elle n'apparaît pas simultanée-

ment aux divers niveaux œsophagiens, mais elle est échelonnée de haut en bas. Ainsi peut être définie une vitesse de propagation comprise entre 1,2 et 9 cm. par seconde.

- Cette fonction involontaire n'est pas troublée par une paralysie des muscles pharyngés.

- Cette fonction n'est pas inhibée par une déglutition contre la pesanteur.

Cette vague péristaltique, pour la plupart des auteurs, tend à s'atténuer et à se ralentir en arrivant aux derniers centimètres de l'œsophage. Pour LAMBLING, au contraire, il y aurait un net renforcement de la flèche de surpression, correspondant à une véritable chasse ampullaire. Cette différence tient peut-être au fait que les matériaux déglutis (eau dans un cas, baryte épaisse dans l'autre) n'étaient pas de même consistance.

Au cours du mégaoesophage, d'importantes perturbations de ce schéma moteur peuvent être mises en évidence.

En dehors de toute déglutition, il existe, en effet, une variabilité spontanée de la courbe de pression, faite d'accidents déchiquetés souvent assez amples (40 à 50 mm. de Hg) se succédant sur un rythme irrégulier et alternant avec des périodes de repos plus ou moins brèves.

D'autre part, la déglutition ne modifie pas sensiblement ce tracé spontanément accidenté et les ondes péristaltiques ne sont pas discernables.

Enfin, les flèches de surpression sont simultanées sur toute la hauteur de l'œsophage.

Ces résultats sont parfaitement en accord avec les constatations radiologiques.

Des méthodes similaires ont permis d'étudier parallèlement la motricité de la jonction gastro-oesophagienne (25-30-65).

Des tracés de pressions de repos sont enregistrés durant 30 à 60 secondes de $\frac{1}{2}$ cm. en $\frac{1}{2}$ cm., lors du retrait d'un cathéter de l'estomac vers l'oesophage.

Des tracés de pression de déglutition sont enregistrés ultérieurement suivant la même technique, mais en demandant au malade d'avaler à chaque arrêt.

Rappelons que la pression gastrique est supérieure à la pression oesophagienne.

Rappelons aussi que les changements de pression sont sous la dépendance des mouvements respiratoires. De type sous-diaphragmatique, ils deviennent de type sur-diaphragmatique. Le hiatus peut être défini avec précision par les mesures électro-manométriques, comme le niveau précis où la direction des changements tensionnels s'inverse. Orientée d'abord vers le haut à l'inspiration, elle s'oriente brusquement vers le bas lors de cette même inspiration.

Ainsi, le gradient de pression gastro-oesophagien change constamment, augmentant à la fin d'une inspiration moyennement forte et arrivant à un maximum lors d'une forte inspiration, glotte fermée.

Mais, en toute circonstance, une zone de hautes pressions au niveau de la jonction gastro-oesophagienne se maintient, prévenant toute possibilité de reflux (30-65).

Cette zone de hautes pressions s'étend au-dessus et au-dessous du diaphragme, en moyenne 0,5 cm. au-dessous du diaphragme et 1 cm. au-dessus.

Ces faits pourraient être, certes, expliqués

par un mécanisme de compression extrinsèque. En fait, ils ne semblent pas devoir être rapportés à une action diaphragmatique, car la pression n'est pas systématiquement augmentée à l'inspiration alors même qu'elle devrait être à son maximum (65).

Il faut ainsi admettre que le jeu diaphragmatique, que l'équilibre de pression entre cavités thoracique et abdominale ne suffisent pas à tout ordonner (58), et qu'il existe un important mécanisme intrinsèque à la partie basse de l'oesophage, qui, chez les sujets normaux, représente peut-être le moyen principal de fermeture de l'oesophage.

En faveur de cette théorie, l'étude des pressions de déglutition va apporter des arguments supplémentaires.

Normalement, dans la zone précédemment définie, intervient une chute de pression 1,5 seconde à 2 secondes et demie après la déglutition.

Cette chute atteint son maximum à la cinquième ou sixième seconde, et la zone de hautes pressions interposées entre oesophage et estomac disparaît.

La pression, dans cette région, reste à son niveau le plus bas jusqu'à ce que l'onde péristaltique qui descend le long des parois oesophagiennes atteigne son segment le plus inférieur.

Son arrivée se place 9 à 10 secondes après le début de la déglutition, quand la pression remonte dans cette zone d'une manière d'abord brusque, puis plus douce.

Ainsi, l'onde péristaltique descendue rapidement le long du corps de l'oesophage s'attarde, au niveau de la zone de hautes pressions, 13 secondes ou plus.

Ces études démontrent l'existence, chez les

sujets normaux, d'une zone oeso-gastrique de hautes pressions ayant toutes les propriétés physiologiques d'un sphincter, alors même que ce sphincter n'a jamais été individualisé par les anatomistes.

La zone de hautes pressions au repos peut ainsi être considérée comme un système de contraction tonique des fibres circulaires.

Le réglage de sa relaxation lors de la déglutition est significatif : elle est assez précoce, semble-t-il, pour que le liquide avalé, traversant rapidement l'oesophage et en avant de l'onde péristaltique, puisse trouver le passage libre. Et, alors que l'onde péristaltique meurt dans cette région sphinctérienne, une contraction prolongée au niveau de celle-ci réalise une véritable chasse et assure une fermeture solide.

Il en va différemment au cours du mégaoesophage (18).

Certes, au repos, les enregistrements restent normaux, variant avec la respiration, et les pressions ne s'élèvent en aucune manière au-dessus du niveau habituel.

On peut ainsi réaffirmer qu'il n'y a pas de véritable spasme du cardia dans le soi-disant cardio-spasme.

Mais la réponse sphinctérienne à la déglutition est profondément perturbée.

En effet, à la jonction gastro-oesophagienne, la déglutition ne provoque que rarement une chute de la pression de base (8 % seulement de réponses, pour CREAMER).

Quand, par exception, elle est présente, cette baisse de pression commence après une seconde et demie, atteint son maximum en 2,9 secondes et dure

3,8 secondes (chiffres moyens).

Par contre, l'augmentation de pression qui survient à la fin de la séquence péristaltique commence 7,6 secondes après la déglutition, est maximum à 11 secondes, et dure 9,7 secondes.

Ainsi, le sphincter ne se relâche, chez l'achalasique, que de manière occasionnelle et inadéquate.

De plus, s'il se contracte de nouveau à la fin de la déglutition, il le fait si précocement que la pause normale entre le début de la déglutition et le début de sa contraction est écourtée.

En résumé, les études électro-manométriques permettent d'affirmer ce que la radiologie laissait pressentir, à savoir que le mégaoesophage présente à la fois :

- un dysfonctionnement du péristaltisme du corps de l'oesophage,

- et une achalasie de sa portion sphinctérienne distale.

Il apparaît très probable que ces deux perturbations reconnaissent un mécanisme commun, qui serait neuro-végétatif, comme tendent à l'établir les travaux expérimentaux réalisés jusqu'alors.

E T U D E P H A R M A C O D Y N A M I Q U E

C'est ainsi qu'ont été analysées, par la radio et l'électro-manométrie, les diverses réponses du mégaoesophage aux agents pharmacodynamiques du système nerveux autonome.

Normalement, l'oesophage normal est peu sensible à ces agents (42). L'injection intraveineuse d'anticholinergiques tels que la Banthine entraîne toutefois une disparition de l'onde péristaltique, remplacée par des contractions désordonnées (95).

Elle peut ainsi prolonger la traversée oesophagienne au-delà de 10 minutes, chez le sujet couché. Il semble que la relaxation du segment distal soit inhibée.

L'action d'une drogue cholinergique telle que l'acétyl β méthyl choline en injection intra-musculaire reste toujours très discrète.

A l'opposé, dans le mégaoesophage, l'injection intraveineuse d'anticholinergiques accroît plutôt la rétention oesophagienne et aggrave la dysphagie.

Ce fait a été constaté, chez l'adulte, par KRAMER, INGELFINGER, THOMSON (42) ; chez l'enfant, par LEVY JACOB (153). Une seule opinion discordante, celle de LEVY et ZWEIFLER, qui ont obtenu un bon résultat chez un enfant mâle de 4 mois et demi qui aurait eu un cardiospasme (54).

Par contre, la réponse à une injection d'acétyl β méthyl choline est des plus nettes (42).

HIGHTOWER l'a étudiée chez 15 malades achalasiques en enregistrant les pressions par une sonde placée à l'union tiers moyen - tiers inférieur de l'oesophage, avant et après injection de 10 mg de Mécholyl (38).

Il a comparé les résultats à ceux obtenus chez 4 malades atteints d'affections oesophagiennes variées et chez 10 sujets normaux.

L'effet de la drogue se situe 3 à 20 minutes après son administration.

Dans certains cas de mégaoesophages, survient une douleur rétrosternale, toujours absente chez les sujets normaux.

Radiologiquement, le mégaoesophage se contracte vigoureusement, alors même que la motilité oesophagienne des témoins n'est pas modifiée.

Enfin, pour l'ensemble des 15 malades envisagés, l'élévation de pression était plus élevée et plus durable que dans le groupe de contrôle.

La néostigmine aurait un effet identique, mais plus différé. Ces résultats ont été confirmés par différents auteurs (TEXTER et BARBAROKA) (42-85).

Les autres agents pharmacodynamiques, adrénolytiques et adrénérgiques resteraient sans effet sur le mégaoesophage.

En résumé, c'est l'importance de la réponse aux drogues cholinergiques qui caractérise le mégaoesophage.

Cette réponse intéresse la plus grande partie de l'oesophage et non pas la seule région cardiale, ce qui confirme encore la diffusion de la perturbation motrice. De plus, cette hypersensibilité à la stimulation cholinergique laisse penser que l'innervation parasympathique est déficiente, sinon absente (loi de la dénervation de CANNON).

CONCEPTIONS PHYSIO-PATHOGENIQUES

Les expériences tendant à reproduire le mégaoesophage par l'intermédiaire du système neuro-végétatif extrinsèque n'ont pas abouti (97).

Disons tout de suite que le rôle du sympathique semble des plus réduits dans la régulation de la motricité.

L'excision bilatérale de la chaîne thoracique entraîne une augmentation du péristaltisme au niveau du tiers moyen et une diminution du tonus cardial.

La sympathectomie péricoeliaque donne également une diminution du tonus cardial.

Inversement, l'excitation du stellaire ou de la chaîne thoracique détermine une inhibition discrète de la motricité du tiers inférieur de l'oesophage. L'excitation des fibres nerveuses entourant le tronc coeliaque entraîne une contraction de la portion distale de l'oesophage. Mais cette contraction est toute provisoire.

En fait, les expériences ont porté essentiellement sur les pneumogastriques, également étudiés par excitation et section.

La stimulation des pneumogastriques du chat (KNIGHT) augmente le tonus et la motilité du tiers inférieur de l'oesophage.

La section des vagues a été réalisée par de

très nombreux auteurs, dont KNIGHT, SWENSON, RHEINLANDER, GRONDAHL et HANEY, sur différents animaux et selon différents procédés.

L'accord est fait sur un certain nombre de points.

L'étude radioscopique montre, chez le chat normal, un péristaltisme modéré de l'oesophage, une absence de contraction des segments diaphragmatique et abdominal.

Une vagotomie double au niveau du hile pulmonaire est suivie d'une dilatation de l'oesophage thoracique, d'une perturbation de sa motricité, d'un rétrécissement des segments diaphragmatique et abdominal.

Quand la section vagale est faite beaucoup plus haut, il apparaît une dilatation énorme de l'oesophage et une sténose distale qui peut être mortelle.

Ce comportement constitue, à notre sens, un nouvel argument pour considérer que la région cardiaque jouit des propriétés fonctionnelles d'un sphincter.

Cependant, les troubles causés par la section bilatérale des vagues sont temporaires ; si l'animal peut surmonter les symptômes durant un temps suffisant, la région cardiaque se relâche et une motricité oesophagienne efficace réapparaît.

Cette notion extrêmement importante ne doit pas être interprétée par une régénération vagale, mais par l'action vicariante du système post-ganglionnaire, c'est-à-dire du système nerveux intrinsèque, et ce, malgré la persistance du système antagoniste sympathique.

D'ailleurs, le seul expérimentateur (AGRIFOLIO) ayant pu créer un désordre permanent avait

excisé les muscles longitudinaux de l'oesophage du chien et aussi les plexus myentériques adjacents (46).

°
° °

Le rôle du système nerveux intrinsèque ainsi pressenti, il convient tout d'abord de rappeler les éléments qui le constituent, leur morphologie et leur emplacement dans les tuniques de l'oesophage.

Deux plexus principaux peuvent être envisagés qui n'existent qu'au niveau des deux tiers inférieurs de l'oesophage, c'est-à-dire l'oesophage musculaire lisse : le plexus myentérique d'Auerbach et le plexus sous-muqueux de Meissner (40-97).

Le plexus myentérique d'Auerbach siège entre les deux couches de la musculuse. Il comprend un abondant réseau de fibres nerveuses et de nombreux ganglions le plus souvent localisés aux points de jonction de ces faisceaux (points nodaux).

Le plexus myentérique comprend des neurones d'association très particuliers et entre autres des conducteurs longitudinaux articulés les uns avec les autres.

Le plexus sous-muqueux de Meissner se trouve situé à des profondeurs variables dans la muqueuse, certaines fibres occupant vraiment la superficie de la couche musculaire.

Ce plexus est très peu important dans l'oesophage et la numération des cellules nerveuses n'a pu y être faite, comme IRWIN l'avait réalisé pour le plexus myentérique.

Ces deux systèmes fournissent aux cellules musculaires et à la muqueuse. Ils sont, d'autre part, reliés l'un à l'autre par des neurones d'asso-

ciation, ce qui permet de comprendre l'existence d'arcs réflexes entériques locaux, support d'une autonomie fonctionnelle.

Ces deux systèmes reçoivent un apport de fibres d'origine extrinsèque.

Y parviennent, en effet, des fibres vagues préganglionnaires qui viennent s'articuler avec les ganglions des plexus d'Auerbach. Ces ganglions représentent ainsi les ganglions intra-muraux terminaux du système parasympathique ; des fibres sympathiques post-ganglionnaires qui ne font que traverser les plexus d'Auerbach sans y prendre aucun contact synaptique et se terminant directement avec la fibre musculaire.

De toute manière, la vagotomie ou la splanchnicectomie n'aboutissent jamais à l'altération des cellules ganglionnaires des plexus d'Auerbach.

D'après les notions anatomiques qui précèdent, il est aisé de comprendre combien est difficile la recherche des lésions du système nerveux intrinsèque oesophagien.

° °

Et pourtant, en 1925, RAKE publiait la première étude histologique de mégaoesophage à propos d'un cas survenu chez un malade de 67 ans. Il constatait des lésions inflammatoires subaiguës des plexus. Les ganglions étaient augmentés de volume, infiltrés de lymphocytes et d'éosinophiles. Les cellules ganglionnaires étaient en voie de dégénérescence et parfois phagocytées. Dans certains endroits, elles avaient disparu et les ganglions étaient remplacés par du tissu fibreux.

Ces altérations prédominant au cardia appa-

raissaient moins nettes au niveau de l'oesophage supérieur.

Ultérieurement, les travaux de RAKE portèrent sur une série de 10 cas et furent confirmés par de nombreux auteurs :

MOSHER, 1930 (64),

LENDRUM, surtout en 1937, avec 13 cas et 233 coupes (55),

GALLINARO, 1945,

CROSS, en 1952, avec 9 cas et 117 coupes (19).

Les conclusions sont les suivantes :

Les lésions des cellules ganglionnaires existent à tous les niveaux de l'oesophage lisse. Elles ne sont pas retrouvées au niveau de l'estomac. Elles intéressent le plexus d'Auerbach et n'ont pas été précisées au niveau du plexus de Meissner.

Ces lésions varient selon leur ancienneté.

Au début, semblent exister une infiltration cellulaire mono et polynucléaire, une augmentation des capillaires, des signes de dégénérescence cellulaire à des stades variés.

Puis, dans un deuxième temps, prédomine la réaction fibreuse, allant jusqu'à remplacer complètement le plexus. Ces "étoiles fibreuses" peuvent être confondues avec le tissu connectif, ce qui expliquerait la méconnaissance fréquente de telles modifications.

Ces lésions du plexus sont d'autant plus remarquables que les autres tissus de la paroi oesophagienne sont respectés.

Chez l'enfant, les examens histologiques ont été beaucoup moins nombreux. CAMERON, en 1927, à

l'autopsie d'un enfant de 6 ans, vomisseur depuis l'âge de 6 mois et porteur d'un mégaoesophage, mettait en évidence une dégénérescence du plexus d'Auerbach (13).

Mais, à l'inverse, sur biopsie oesophagienne effectuée lors d'une oesophago-myectomie extra-muqueuse pour mégaoesophage chez un enfant de 8 ans, STEPHENS ROSEMARY a trouvé des ganglions intra-muraux normaux (80).

Il semble bien, en effet, que des lésions nettes ne soient pas constamment objectivables.

TROUNCE vient d'étudier très soigneusement le segment distal rétréci de 6 mégaoesophages, au triple point de vue pharmacologique, biologique et histologique (88). Il n'a constaté la disparition des cellules ganglionnaires que dans un cas, leur raréfaction dans 3 cas ; mais dans les deux derniers cas les cellules étaient normales.

D'autre part, il n'a pas constaté, dans les fragments musculaires achalasiques, de réponses pharmacodynamiques et le taux de cholinestérase différents du muscle normal.

Si de telles conclusions sont en désaccord partiel avec celles de la majorité des auteurs, TROUNCE s'empresse d'ajouter qu'il n'a pas examiné la portion dilatée sus-jacente, alors que l'essentiel du désordre intéresse cette portion. Ainsi aboutit-on à une hypothèse jusqu'ici non vérifiée. Une lésion limitée au haut oesophage pourrait, par elle-même, engendrer un désordre moteur de l'ensemble de l'organe.

Il semble, en effet, que le péristaltisme normal soit nécessaire pour que le cardia se relâche (KRONECKER et MELTZER).

Notons que cette hypothèse va à l'encontre de la doctrine d'ALVAREZ qui ramenait toute la maladie à une hypertonie de la couche musculaire circulaire

de l'oesophage distal privée de son innervation (2).

Mais, soulignons que cette hypothèse s'inscrit dans l'ensemble des faits qui font du mégaoesophage une maladie de la totalité de l'organe.

°
° °

Enfin, le caractère primitif de la dégénérescence des plexus d'Auerbach a été l'objet de longues et vigoureuses disputes (64).

Nombreux sont les auteurs qui pensent qu'il s'agit d'un phénomène secondaire.

Ainsi, il pourrait être dû à des modifications post-mortem (MIKULICZ).

Cet argument a, en fait, été écarté par la rapidité et les précautions nécessairement prises dans les biopsies per-opératoires.

Il pourrait être dû à l'oesophagite, mais l'inflammation oesophagienne est rarement importante, alors que des lésions inflammatoires aussi marquées qu'une médiastinite suppurée, qu'une recto-colite hémorragique s'avèrent incapables d'entraîner une altération du système nerveux intrinsèque des segments digestifs voisins (19).

Il pourrait être dû à la dilatation oesophagienne, qui peut rendre plus apparente que réelle la raréfaction des cellules ganglionnaires (55) ; à la nécrose par pression ; mais il est à noter que l'importance des lésions n'est pas exactement parallèle à l'ancienneté de l'évolution.

Et d'ailleurs, des travaux récents permettent d'affirmer que les lésions des plexus d'Auerbach représentent, dans nombre de cas, l'anomalie primi-

mitive, nécessaire et suffisante, à l'origine du mégaoesophage.

°
° °

Ces travaux sont de deux ordres : expérimental et anatomo-clinique.

Expérimentalement, la destruction élective des plexus d'Auerbach est une entreprise difficile.

Bien des toxiques du système nerveux sont, en effet, inefficaces . D'autre part, il convient de choisir une substance qui s'adresse exclusivement aux formations neuro-végétatives sans altérer les tissus voisins, sans déterminer de sclérose locale et sans être toxique pour l'animal d'expérience.

A ces exigences, répondrait le protocole de DELOYERS, CORDIER et DUPREZ (97). Ces auteurs ont réalisé une trentaine de laparotomies sur le chat, se sont saisis de la portion abdominale de l'oesophage et ont injecté, avec une aiguille extrêmement fine, une solution d'acide carbolique à 5 % entre les deux couches musculaires et autant que possible sur toute la circonférence cardiale.

Compte tenu d'un pourcentage d'échecs important et de morts rapides, les animaux ayant survécu 3 à 4 mois ont présenté tous les signes cliniques et radiologiques du mégaoesophage.

Les coupes histologiques ont été colorées par une méthode d'imprégnation argentique, appliquée à cette étude pour la première fois et qui, selon ces auteurs, est la seule à permettre une analyse fine de tout le système nerveux local, ganglionnaire et fibrillaire.

Dans tous les cas, aucune anomalie macroscopi-

que en dehors du rétrécissement du cardia, aucune induration, aucune sclérose n'était notée. On ne trouvait que des altérations d'ailleurs relativement discrètes des cellules ganglionnaires.

Parallèlement, MELINA a pu créer une atteinte expérimentale des plexus intramuraux par suppression des vaisseaux du bas oesophage (59-60).

Les travaux sud-américains concernant les rapports du mégaoesophage et de la maladie de Chagas nous semblent plus importants encore, car, si cette étiologie n'est pas en cause en pratique médicale européenne, elle amène à des considérations anatomiques et doctrinales qui nous semblent capitales.

Si la fréquence du mégaoesophage au cours de la maladie qui porte son nom avait été soulignée par Carlos CHAGAS, si d'autres (ETZEL, VILLELA, PORTO) avaient, à côté de l'avitaminose B₁, incriminé la trypanosomiase dans la genèse de la maladie, si tous avaient noté l'association fréquente du mégacolon, l'association possible de méga-uretère ou d'autre mégasplanchnie, il semble bien que KÖBERLE et ALMEIDA PRADO aient seuls apporté les documents décisifs (46-22).

Il ne s'agissait plus, en effet, d'arguments indirects, statistiques, géographiques ou sérologiques (57), mais de la démonstration sur coupes de la destruction des plexus myentériques par des foyers de parasites et des granulomes inflammatoires adjacents.

L'infestation expérimentale du chien par *Trypanosoma Cruzi* entraîne la destruction des plexus oesophagiens intramuraux, mais aussi la mort rapide de l'animal. Et il faut reconnaître que le seul point faible de ces belles études est l'impossibilité de reproduire une apparence morphologique de mégaoesophage par cette technique.

Cependant, ces travaux nous permettront de conclure, avec P. HILLMANN, que le mégaoesophage peut être considéré comme un syndrome relevant de causes multiples mais aboutissant vraisemblablement, soit à une lésion, soit à un trouble fonctionnel des plexus muraux (39).

Répondant ainsi aux mêmes concepts pathogéniques, le mégaoesophage peut prendre une meilleure place dans le vaste ensemble des mégaviscères creux.

D I A G N O S T I C

Connaissant sa rareté, le diagnostic de mégaoesophage chez l'enfant ne doit pas être porté à la légère et d'autant plus que le malade est très jeune

Dans certains cas, l'histoire clinique et évolutive, les signes radiologiques ne prêtent pas à équivoque ; mais, ailleurs, le doute est permis, et c'est alors que peuvent avoir leur intérêt certaines explorations :

- examen radio-cinématographique,
- oesophagoscopie,
- test pharmacodynamique, essentiellement épreuve à l'acétyl/ β méthyl choline. Disons en passant que l'action du nitrite d'amyle, qui peut amener le relâchement du cardia, n'est absolument pas spécifique.

°
° °

Il convient d'abord de différencier certaines affections qui n'intéressent pas l'oesophage ou ne l'intéressent que très secondairement.

Dans certains cas, et si l'interrogatoire néglige les régurgitations, l'importance de la dénutrition et des manifestations respiratoires peut faire envisager la maladie fibro-kystique du pan-

créas et demander, comme dans notre observation N° 3, les examens biochimiques des selles, de la sueur, qui récuseront alors le diagnostic.

La prépondérance, le caractère itératif des troubles pulmonaires peuvent de même faire évoquer une dilatation des bronches, des kystes aériens surinfectés, voire une séquestration ou une fistule trachéo-oesophagienne.

Un interrogatoire soigneux, une radiographie oesophagienne doivent prévenir de telles confusions.

Mais le plus souvent, dysphagie et régurgitations sont des plus manifestes.

On peut alors facilement écarter certaines malformations bucco-labio-pharyngées, une sténose pylorique ou duodéno-jéjunale.

Le problème peut être très ardu dans deux sortes de situations particulières.

Il en est ainsi dans certaines sténoses ou spasmes pyloriques, qui peuvent parfois déterminer les séquences suivantes : reflux, oesophagite peptique, sténose cicatricielle, dilatation oesophagienne en amont.

Il est donc de bonne règle, si l'on suspecte un mégaoesophage, d'étudier soigneusement l'évacuation gastrique et pylorique.

On reviendra sur le problème de la sténose secondaire à une oesophagite peptique.

Il en est ainsi au cours de certains troubles fonctionnels intéressant l'ensemble de la déglutition et sous la dépendance d'un mécanisme neurologique.

Ces troubles se rencontrent chez le jeune enfant, en rapport avec :

- une infection neurotrope : diphtérie, poliomyélite ;

- un syndrome d'hypertension de la fosse postérieure : tumeurs, kystes, hématomes ; et, dans ce cas, le diagnostic peut être difficile, les vomissements, la dénutrition pouvant dépendre aussi bien de la maladie causale que du désordre oesophagien.

Ce diagnostic avait été longuement évoqué dans notre observation N° 3.

Ces troubles se rencontrent chez le nourrisson, prématuré ou non, en relation avec les encéphalopathies périnatales, avec certaines médications telles que les neuroplégiques. Dans certains cas, peuvent être réalisés une dilatation atonique oesophagienne et un rétrécissement de la région cardiaque, le tout constituant un mégaoesophage des plus typiques.

Telle est l'observation de cette petite fille de 4 ans, rapportée par BASTIDE, et qui était atteinte, par ailleurs, d'une hémiplégie post-encéphalitique (8).

Dans toutes ces circonstances, il faut préciser avec le plus grand soin les caractères des autres temps de la déglutition. Il est, en effet, bien rare qu'il n'existe pas quelques anomalies :

- du premier temps buccal : lenteur de son déclenchement, caractère incomplet et anarchique de ses mouvements ;

- et également du deuxième temps pharyngien : atonie et stagnation du produit de contraste dans l'hypopharynx, rétention dans les sinus piriformes, reflux dans le rhino-pharynx et les voies aériennes trachéo-bronchiques.

Il semble qu'une telle variété de dilatation

oesophagienne, associée à des troubles neurologiques plus diffus, soit à rapprocher des mégaoesophages d'origine neurologique, décrits chez l'adulte par BOUDIN, BARBIZET, CATALANO (39-84).

Bien entendu, les diverses étiologies précitées comportent, en général, une atteinte du système coordinatif central et intercentral, ailleurs une atteinte du neurone périphérique, mais respectent toujours les plexus intra-muraux.

Quant aux mégaoesophages fonctionnels des affections endocriniennes, essentiellement hypothyroïdiennes (MUSSIO, FOURNIER), ils sont noyés au milieu des autres signes de l'affection, répondent au traitement de cette dernière et ne posent aucun problème diagnostique.

°
° °

Ces prémices posées, nous pouvons maintenant envisager le diagnostic des maladies exclusivement oesophagiennes.

Le diagnostic le plus important à discuter chez l'enfant, de par sa fréquence et de par le caractère souvent trompeur des signes de différenciation, nous semble être la sténose congénitale de l'oesophage (27-15-86)(10).

Celle-ci, abondamment décrite chez le jeune enfant, peut, en effet, débiter plusieurs mois après la naissance, lors de l'introduction de l'alimentation solide.

Les régurgitations et les conséquences nutritionnelles sont alors identiques à celles constatées dans le mégaoesophage idiopathique.

Certes, radiologiquement, le rétrécissement

est souvent abrupt, nettement dessiné, presque toujours court, situé au niveau de la bifurcation trachéale ou au niveau du tiers inférieur oesophagien, mais très au-dessus du diaphragme.

Cependant, dans d'autres cas, il peut être parfaitement distal, lisse, effilé, surmonté d'une zone dilatée, et la distinction d'avec le mégaoesophage est alors impossible.

Il faudrait alors s'aider de la radio-cinématographie. Le péristaltisme de la sténose congénitale n'est pas défaillant. C'est du moins ce que nous avons constaté en étudiant la motricité de deux sténoses congénitales.

Par contre, la zone rétrécie ne connaît pas la relaxation partielle intermittente du cardiospasme et reste invariable dans ses caractères et ses conséquences.

L'oesophagoscopie prend ici son maximum d'intérêt quand elle découvre une sténose membraneuse constituée par un repli de la muqueuse, avec une ouverture variable, en règle centrale, parfois excentrique (34).

Mais elle peut être en défaut en cas d'anneau fibreux enserrant la muqueuse, ou en cas d'hypertrophie fibro-musculaire, pour peu que celle-ci siège à la jonction gastro-oesophagienne.

En vérité, il semble que cette dernière anomalie, qui peut simuler trait pour trait le mégaoesophage, soit extrêmement rare (2 cas pour VARGAS)(91).

Dans les deux éventualités, la muqueuse est évidemment intacte.

Le seul élément de différenciation paraît être alors l'examen anatomique.

A l'intervention d'une sténose congénitale, la

striction apparaît, faite de tissu dur, blanc grisâtre, ayant l'apparence, la taille et la consistance d'une hypertrophie pylorique.

Histologiquement, elle est constituée de muscle épaissi et de tissu fibreux.

Un problème particulier a pu être posé à SACREZ et collaborateurs par un cas de dysphagie chez un enfant de 18 mois en relation avec une sténose congénitale, mais associée à une sidéropénie et très améliorée par le traitement martial.

Sans discuter les rapports pouvant exister entre les deux affections, les auteurs se proposaient d'entreprendre un traitement par le fer dans toute dysphagie, même d'apparence congénitale et sans anémie (75).

°
° °

Plus fréquemment, mais aussi plus facilement, seront discutés les rétrécissements cicatriciels du bas oesophage, consécutifs à l'oesophagite peptique (1-21-27).

Ils peuvent, en effet, donner lieu à de la dysphagie, à des vomissements, à un aspect radiologique de dilatation oesophagienne sus-stricturale.

Cependant, l'histoire clinique est très différente de celle du mégaoesophage.

Les vomissements existent dès la naissance et s'accompagnent parfois de régurgitations sanglantes.

L'examen radiologique peut, en général, sans difficulté, mettre en évidence :

- le caractère imparfaitement distal du ré-

trécissement,

- l'existence fréquente d'une hernie hiatale et d'un reflux oesophagien important.

Par contre, il ne faut pas compter sur l'irrégularité de la zone sténosée ou l'existence d'une niche à son niveau.

Le péristaltisme oesophagien est conservé.

Enfin et surtout, l'oesophagoscopie va découvrir une muqueuse inflammatoire, hémorragique, des érosions marginales au niveau ou juste au-dessous du rétrécissement.

Elle s'assure, enfin, de l'existence éventuelle d'une hernie hiatale.

Point n'est besoin, ici, d'une confirmation anatomique, qui montrerait, à l'intervention, la sclérose péri-oesophagienne ; à l'examen microscopique, les lésions inflammatoires et fibreuses.

La sclérodermie, encore qu'exceptionnelle, peut voir ses signes fonctionnels et radiologiques oesophagiens précéder les signes cutanés et simuler exactement ceux du mégaoesophage (56-58)(26).

A la radio-cinématographie, les mouvements péristaltiques sont souvent absents, mais le retard d'évacuation de la baryte n'est notable qu'en position horizontale ou en Trendelenburg. Il est pratiquement inexistant debout.

Bien entendu, l'oesophage sclérodermique ne donnerait qu'une faible réponse à l'injection d'acétyl β méthyl choline (58).

Restent enfin à envisager les autres causes organiques d'obstruction oesophagienne basse.

En fait, elles ne réalisent que bien rarement une dilatation sus-lésionnelle considérable et ne s'accompagnent jamais d'une défaillance du péristaltisme.

Elles sont diagnostiquées par l'oesophagoscopie, qui distinguera entre autres :

- les rétrécissements après ingestion de corps étrangers ou de caustiques,
- l'ulcère isolé de l'oesophage,
- la polypose oesophagienne,
- l'angiome oesophagien.

L'oesophagoscopie pourra être en défaut lors des compressions extrinsèques qui, en l'absence de contexte, ne seront parfois découvertes qu'à l'intervention.

Tel ce "Mégaoesophage" d'ADAMS dû à une compression par ganglion tuberculeux.

°
° °

Fréquents chez l'adulte et le vieillard, les spasmes diffus de l'oesophage, qui voient s'abolir le péristaltisme oesophagien, ne doivent pas être discutés car on ne les voit pas chez l'enfant (17).

Dans le cas particulier du nouveau-né et du nourrisson, du fait de la difficulté des explorations, des conditions anatomiques et physiologiques oesophagiennes propres à cet âge, le diagnostic ne doit être porté qu'avec les plus grandes réserves.

Certains auteurs, tels BIRNBERG, AIKMANN, THOMSON, ont pu présenter chacun trois observations personnelles de cardiospasme du nouveau-né et en rassembler une dizaine de cas publiés (9-87).

Quelques remarques doivent être faites avant de retenir leurs conclusions :

- Tout d'abord, il faut reconnaître (LELONG et AIME, BAKWIN) que l'oesophage d'un nourrisson présente, à l'examen radiologique, certaines particularités trompeuses (50-4).

- Son extensibilité est très grande et il peut se dilater, surtout à sa partie inférieure, prenant un aspect fusiforme qui rappelle celui du mégaoesophage.

- D'autre part, la baryte stagne dans la région sus-cardiale un certain temps après le repas, que cela soit dû ou non à un reflux gastro-oesophagien. Cette anomalie peut en imposer pour une rétention.

La deuxième remarque a trait au caractère incomplet des explorations dans des cas comportant l'association d'une sténose pylorique, de lésions cérébro-méningées, toutes éventualités qui devaient faire douter du caractère primitif du mégaoesophage.

La troisième remarque a trait à l'évolution curieusement régressive de certaines de ces dysphagies.

Et, à ce propos, nous concluons avec VINSON :

"Le terme de mégaoesophage doit être réservé à des cas bien précis de dysphagie persistante et idiopathique. Bon nombre d'affections appelées mégaoesophage du nourrisson résultent d'une incoordination temporaire du mécanisme de la déglutition et ne sauraient être considérées comme des mégaoesophages véritables" (92).

Telles sont les principales difficultés diagnostiques de l'affection.

Ainsi délimitée, celle-ci apparaît presque toujours d'étiologie mystérieuse, du moins en Europe.

En faveur de son origine congénitale, on a pu avancer certains arguments :

- possibilité de début précoce de l'affection,
- association à d'autres malformations (72-89-93).

Rien n'est sûr et le caractère évolutif de certaines lésions des plexus intra-muraux plaide plutôt, au contraire, pour leur nature acquise.

L'influence des facteurs émotifs, psychiques, caractériels a été soulignée maintes fois et parfois certains ont tenté d'expliquer le mégaoesophage par leur seule action (94-96). Mais cette hypothèse ne rend compte ni de la persistance du désordre moteur, après psychothérapie, ni des lésions des plexus intra-muraux.

Car, toutes les présomptions étiologiques doivent tenir compte de cette dernière donnée.

Alors que la maladie de Chagas semble pouvoir très facilement déterminer de telles lésions et être à l'origine de nombreux mégaoesophages américains, aucune maladie de nos pays ne peut être reconnue comme jouant un rôle analogue.

Les observations incriminant certaines affections à virus neurotropes (zona), certains toxiques (ypérite), restent isolées.

Nous ne pouvons que résumer, sans essai d'interprétation, une observation encore inédite, mais fort curieuse, que la bienveillance de Monsieur le

Professeur Agrégé JOSEPH nous a permis de relater.

OBSERVATION N° 4

L'enfant GRO... Pascal, âgé de 4 ans $\frac{1}{2}$, est hospitalisé dans le Service de Monsieur le Professeur Agrégé JOSEPH, le 14 Mai 1959, pour vomissements et troubles du développement psycho-moteur.

Né à terme, sa croissance a d'abord été rigoureusement normale jusqu'à l'âge de 7 mois.

Puis, progressivement, sont apparus et se sont précisés les troubles suivants :

- des vomissements d'abord passagers, puis répétés, incoercibles et même épisodiquement sanglants ;
- de l'anorexie ;

le tout entraînant une insuffisance pondérale croissante ;

- des poussées fébriles inexpliquées,
- des phénomènes lipothymiques avec pâleur et éventuellement pertes de connaissance,
- des modifications caractérielles,

l'enfant devenant progressivement tranquille, indifférent.

L'examen clinique, le 15 Mai 1959, trouve un enfant en état de grande dénutrition, pesant 13 kg.700.

Le diagnostic de mégaoesophage s'impose ; des radios digestives mettent en évidence :

- une dilatation importante du corps oesophagien,

- une zone gastro-oesophagienne en général rétrécie, mais qui se laisse franchir par intermittence.

Dynamiquement, on note tour à tour :

- soit un oesophage atone,

- soit des contractions oesophagiennes faibles, incoordonnées, non péristaltiques, aboutissant à des régurgitations.

Une oesophagoscopie en date du 25 Mai 1959 est normale.

Mais ce mégaoesophage apparaît très singulier par les signes qui l'accompagnent.

Ces signes intéressent au premier chef le système nerveux autonome.

Le fait le plus important est l'absence complète de larmes, en particulier au moment du cri, avec conservation de l'humidité cornéenne de base.

On note aussi des anomalies vasculaires périphériques : érythèmes fugaces, pâleur subite, une température erratique.

Au point de vue du système neuro-musculaire de relation, il existe un léger degré d'incoordination motrice, quelque lenteur dans l'acquisition des mots, des perturbations électro-encéphalographiques à type d'ondes lentes diffuses, surtout marquées en période fébrile.

Au point de vue mental, l'enfant est d'une intelligence normale, mais apparaît déprimé, abattu, inquiet.

Enfin, existent des troubles sensoriels notables :

- indifférence à la douleur,
- anesthésie cornéenne.

D'autre part, les antécédents de cet enfant sont bien particuliers.

Si les parents sont en bonne santé, une soeur Chantal, âgée de 11 ans, est une débile mentale avec un gros retard du langage, des perturbations électro-encéphalographiques, une anesthésie cornéenne, un déséquilibre tensionnel et vasomoteur, et surtout un déficit absolu de la lacrymation.

Un frère, Jean-Jacques, est décédé en 1952, dans un tableau d'état de mal convulsif. Il aurait eu un développement psycho-moteur normal, mais, de même, ne pleurait pas.

Bien que Pascal ne soit pas d'origine israélite connue, bien que manquent l'hypersudation, l'hyporéflexie tendineuse ou l'aréflexie, il semble bien que son cas puisse correspondre à l'entité dénommée par RILEY : dysautonomie familiale (23-74) (44).

En dépit d'examens radiologiques très complets, le mégaoesophage n'a encore jamais été signalé au cours de cette maladie, encore que les troubles de déglutition y soient fréquents. Par contre, le méga-colon a été signalé dans une observation (45-74).

On ne sait rien de l'anatomie pathologique de la maladie de Riley, qui semble intéresser avant tout le système nerveux autonome.

Pascal vient d'être opéré selon la technique de HELLER (9 Mars 1960). Les suites opératoires immédiates ont été bonnes. L'enfant ne vomit plus, a repris deux kilos.

Une biopsie de la paroi oesophagienne, au niveau de la zone de jonction, n'a montré aucune cel-

lule ni fibre nerveuse, sans que l'histologiste
veuille déduire de cette absence des conclusions
physio-pathogéniques.

Nous ne serons pas moins prudents que lui.

PRINCIPES DU TRAITEMENT

Le traitement du mégaoesophage a été l'objet de publications multiples, et longuement précisé par le Congrès français de Chirurgie de 1956, et nous ne ferons qu'en résumer les principes généraux.

Il n'existe aucun traitement satisfaisant du mégaoesophage, puisque aucun ne peut prétendre rétablir le fonctionnement des plexus intra-muraux et, partant, la motricité oesophagienne.

L'action du bromure d'acétyl β méthyl choline, préconisé par CATTAN à la dose de 0,25 gramme per os, ne peut être que passagère et, d'autre part, est susceptible de provoquer chez l'enfant des phénomènes douloureux assez pénibles pour qu'on n'en recommande plus l'emploi.

La thérapeutique dilatatrice mérite plus ample discussion.

La dilatation par sonde à mercure est la plus employée en France.

Souple, non traumatisante, cheminant par son propre poids, l'extrémité conique franchissant facilement le défilé cardial, cette sonde est employée avec bénéfice chez l'enfant. Elle apporte généralement un soulagement immédiat au malade.

Cinq à six séances de dilatation sont faites

dans le premier mois du traitement. En cas d'amélioration fonctionnelle, les dilatations seront poursuivies à un rythme plus espacé, à raison de 3 à 4 par an.

Aucune statistique ne peut donner des précisions sur les résultats d'un tel traitement du mégaoesophage infantile.

Le sentiment de tous est que l'amélioration est temporaire et partielle.

Il n'est pas d'observation indiscutable qui fasse état d'une guérison obtenue par cette méthode avec un recul d'une dizaine d'années.

L'amélioration n'a été que très passagère dans notre observation N° 2, et, dans notre observation N° 3, elle n'apparaît pas pleinement satisfaisante.

En fait, la dilatation par sonde à mercure est trop douce pour provoquer la dilacération des fibres musculaires oesophagiennes, qui est la seule condition d'un résultat durable.

Les procédés de dilatation forcée sont à la fois plus efficaces et plus dangereux. Ils comprennent :

- la dilatation par appareil métallique de STARCK,
- la dilatation pneumatique forcée,
- la dilatation hydrostatique.

Ces méthodes présentent certains dangers.

= Les incidents sont fréquents :

- douleur brutale, intense, rétrosternale,
 - rejet d'une discrète sérosité sanglante,
- peuvent être pratiquement considérés comme des critères d'efficacité.

= Les accidents sont plus rares, mais tous les auteurs signalent :

- la possibilité de médiastinite,
- de déchirures de l'oesophage.

Les résultats sont bons, encore qu'il y ait un certain nombre de récidives, nécessitant des dilatations itératives, un certain nombre d'échecs.

Bien entendu, si la dysphagie, si la dilatation oesophagienne sont très améliorées, le péristaltisme oesophagien ne réapparaît pas.

Les indications de tels procédés, en pratique infantile, restent très discutées.

Certains auteurs, tel OLSEN, préfèrent s'abstenir chez des enfants au-dessous de 10 ans. Par contre, MOERSCH a pu traiter l'ensemble de ses 34 cas par dilatation hydrostatique, en constatant deux échecs dont un mortel, 25 excellents résultats, 7 résultats non précisés.

Aucune de nos observations n'a comporté une telle thérapeutique.

Le traitement chirurgical est essentiellement représenté par la cardio-oesophago-myotomie extra-muqueuse (opération de HELLER et variantes).

En effet, les cardioplasties et les anastomoses oesophago-gastriques doivent être abandonnées, et cela même de l'avis des plus illustres de leurs promoteurs (OCHSNER et DEBAKEY) (36).

Ces opérations n'ont pas résisté à l'épreuve du temps (36). Difficiles, elles sont suivies à plus ou moins longue échéance de complications sévères.

L'oesophagite peptique est de beaucoup la plus

importante, survenant dans près de la moitié des cas, donnant lieu à des manifestations graves (hémorragies importantes ou répétées, perforations, sténose organique), ou gênantes (douleurs rétrosternales, brûlures de décubitus).

Les résections n'ont pas été, à notre connaissance, employées chez l'enfant.

L'opération de WANGENSTEEN, qui réalise une cardio-gastrectomie avec anastomose oesophago-antrale, est, en principe, une intervention assez légitime, puisqu'elle résèque le cardia achalasique et la zone acidogène de l'estomac, prévenant ainsi l'oesophagite peptique. Mais c'est une opération difficile, qui comporte les inconvénients de toute gastrectomie et qui ne devrait être qu'exceptionnellement envisagée chez l'enfant.

Il en est de même de la résection du cardia avec anastomose oesophago-jéjunale.

En conclusion, l'oesophago-cardio-myotomie extra-musculaire reste la seule méthode chirurgicale à discuter dans le traitement du mégaoesophage infantile (29-67).

La technique initiale de HELLER, avec incisions antérieure et postérieure des fibres musculaires longitudinales et circulaires, est bien rarement réalisée.

En fait, une fois l'oesophage libéré, la plupart des chirurgiens se contentent d'une incision antérieure.

Si de nombreuses variantes ont été apportées au protocole initial (abord thoracique ou abdominal, fixation du bord droit de la grosse tubérosité gastrique à la lèvre gauche de la myotomie pour fermer l'angle de His, association d'une sympathectomie,

association d'une pyloro-myectomie), le geste essentiel reste, qui sectionne les fibres circulaires de la région cardio-oesophagienne.

La voie abdominale a pour elle son indiscutable simplicité, et c'est là un mérite appréciable si on est en présence d'un enfant dénutri, voire infecté pulmonaire et insuffisant respiratoire. Elle permet un abaissement convenable de l'oesophage inférieur, si on a pris soin de sectionner le ligament triangulaire gauche, de récliner le lobe gauche du foie, et d'inciser largement le péritoine pariétal postérieur qui recouvre le cardia.

Ainsi peut-on faire une myectomie qui doit dépasser le cardia de 10 cm. vers le haut et mordre légèrement sur l'estomac.

Elle rend possible enfin la réparation d'une anomalie diaphragmatique, d'une malposition cardio-tubérositaire.

La voie d'abord thoracique n'est pratiquement pas employée chez l'enfant. Sa justification principale étant peut-être la reconnaissance d'un cancer, elle n'est à discuter que chez l'adulte.

Par ailleurs, elle présente de nombreux inconvénients : difficulté de la technique et gravité des complications post-opératoires (accentuation ou création d'une malposition cardio-tubérositaire).

Les résultats de l'opération de HELLER, chez l'enfant, ne peuvent être appréciés avec toute l'objectivité désirable. En effet, le nombre des interventions exécutées chez lui est très limitée et aucun auteur n'a publié de statistiques sur ce point. D'autre part, le recul manque pour en apprécier les résultats éloignés ; comme il ressort des constatations diverses (9 cas : 14 - 20 - 31 - 33 - 62 - 71 - 76-80) et de la lecture de nos observations, les suites sont très favorables : la dysphagie disparaît, la

croissance pondérale reprend.

L'amélioration radiologique est, par contre, incomplète (67) :

- la portion distale sténosée s'élargit de 1 cm $\frac{1}{2}$ à 2 cm ;

- la dilatation s'atténue sans disparaître complètement, encore que la vidange soit trop rapide pour une bonne comparaison avec les clichés pré-opératoires ;

- et, en effet, le passage de la baryte de l'oesophage dans l'estomac en position debout se fait parfaitement.

- Ainsi, réapparaissent un estomac en réplétion et une poche à air.

Par contre, les perturbations motrices du corps oesophagien demeurent inchangées.

La déglutition en position couchée ou légèrement déclive reste ainsi très perturbée.

Il est enfin important de souligner la fréquence d'un reflux radiologique, noté dans plus de la moitié des cas.

Les explorations électro-manométriques n'ont, à vrai dire, été faites que chez l'adulte. Les résultats obtenus sont comparables chez 31 malades opérés de HELLER (67-70).

Les courbes de pression au niveau du corps oesophagien ne montrent aucune amélioration.

La vague primaire ne réapparaît pas et le test à l'acétyl β méthyl choline reste positif.

Cependant, les pressions de repos de la zone de jonction sont fortement diminuées aux deux temps

respiratoires, surtout au-dessus du hiatus, souvent conservées, par contre, au-dessous.

Ainsi, l'opinion d'OLSEN est que l'intervention doit préserver une portion sous-hiatale de sphincter assez faible pour s'ouvrir avec l'augmentation de pression lors de la déglutition, assez continente pour prévenir le reflux.

En fait, l'étendue en hauteur de la myotomie est difficile à apprécier.

Et pourtant, si le reflux radiologiquement démontré est fréquent, il ne donne lieu que rarement à des manifestations cliniques.

L'oesophagite peptique est ainsi fort rare. Si elle est décrite chez l'adulte (en moyenne dans 2 % des cas), elle ne paraît pas avoir été rapportée chez l'enfant, mais peut-être faut-il attendre avant d'affirmer son caractère exceptionnel.

A cette réserve près, l'opération de HELLER mérite de prendre la première place dans le traitement du mégaoesophage infantile.

Signalons enfin que les résultats sont particulièrement excellents quand on s'adresse à des mégaoesophages encore toniques, peu dilatés, ce qui est le cas le plus fréquent chez le jeune.

Les échecs de l'intervention se verraient surtout dans les dolicho-mégaoesophages avec ectasie irréversible, lésions inflammatoires pariétales, facteur de sclérose dense et diffuse encore exagérée par la myotomie. Une telle situation est ici bien rare.

Les indications thérapeutiques découlent des notions précédentes.

Il semble logique de tenter, dans la majorité des cas, un traitement par sondes à mercure et, en cas d'échec, de proposer l'oesophago-cardio-myotomie.

Sans croire aux bienfaits de la seule psychothérapie, il va de soi qu'une ambiance calme et persuasive est utile, au même titre qu'une diététique nuancée.

L'alimentation par sonde peut rendre provisoirement service chez un malade très dénutri, de même qu'une antibiothérapie dirigée contre une infection pulmonaire éventuelle.

Ces méthodes, aussi palliatives qu'empiriques, ont sans doute transformé le pronostic vital du mégaoesophage de l'enfant. Elles permettent, en l'absence de traitement étiologique spécifique, d'assurer au malade un soulagement certain, un développement staturo-pondéral et psycho-moteur à peu près normal.

CONCLUSIONS

La lecture des quatre observations rapportées et de l'ensemble des publications intéressant le sujet autorise, semble-t-il, les conclusions suivantes :

= Le mégaoesophage s'individualise, chez l'enfant, par un certain nombre de caractères cliniques :

- rareté,
- grande inconstance de la dysphagie,
- retentissement sur la nutrition et la croissance.

= Une dilatation fusiforme modérée est de règle et le grand dolicho-mégaoesophage exceptionnel. Le diagnostic peut être ainsi difficile.

= L'analyse des perturbations motrices, radiologiques et électro-manométriques, des réponses aux agents pharmacodynamiques d'une part, les données anatomo-pathologiques et expérimentales d'autre part, conduisent à penser qu'à l'origine du trouble existe un dysfonctionnement des plexus intra-muraux.

= Les causes d'un tel dysfonctionnement restent mystérieuses, du moins en France.

= La thérapeutique du mégaoesophage infantile est palliative et essentiellement représentée par les dilatations par sondes à mercure qui procurent un soulagement à court terme, et par la cardiomyotomie extra-muqueuse de HELLER, sans doute sans gros inconvénient, et qui donne, sûrement, une amélioration durable.

VU & PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris,
J. SARRAILH

Le Doyen de
la Faculté de Médecine,

L. BINET

Le Président de
la thèse,
J. CATHALA

B I B L I O G R A P H I E

- 1- ALLISON - Bulletin of the John Hopkins Hospital, 1956, 99, N° 3, September.
- 2- ALVAREZ (W.C.) - Gastro-Enterology, 1949, 13, 422-429.
- 3- ANDERSEN, HOLMAN, OLSEN - J.A.M.A., 1953, 151, 608-612.
- 4- BAKWIN, GALENSON, LE VINE - American J. Dis. Children, 1944, 68, p. 243, October.
- 5- BARANI (J.C.) - Archivos de Pediatría del Uruguay, 1951, 22, Novembre-Décembre.
- 6- BARIETY - La Semaine des Hôpitaux, 1955, N° 35, 10 Juin.
- 7- BARRETT - Ann. Roy. Coll. Surg. Engl., 1953, 12, 391.
- 8- BASTIDE - Journal de Radiologie, d'Electrologie et de Médecine Nucléaire, 1957, 38, N° 7-8, pp. 663-674.
- 9- BIRNBERG - American J. Dis. Children, 1929, 38, 1183.
- 10- BOCCA (P.), CARREGA (N.), BERGIER (P.) - A.F., 1948, Pédiatrie, 5, N° 2, 220.

- 11- BOISSE - Communication inédite.
- 12- BURRELL (Z.L.) - Gastro-enterology, 1957, 33,
N° 4.
- 13- CAMERON (M.B.) - Archives of diseases in child-
hood, 1927, December.
- 14- CHAPTAL (J.), CAMPO (A.), BRUNEL (D.), LABAUGE
(R.) - A.F. Pédiatrie, 1952, 9, 1106-1107.
- 15- CHARLEUX (G.), MOUNIER-KUHN (P.), BRETTON (R.),
DAVID (J.) - Pédiatrie, 1951, Tome VI, N° 4.
- 16- CORCOS (A.), HEURTEMATTE (J.), DAOUD (J.) - A.F.
Pédiatrie, 1955, 12-10.
- 17- CREAMER (B.), DONOGHUE (E.), CODE (C.) - Gastro-
enterology, 1958, Vol. 34, N° 5, May.
- 18- CREAMER (B.), OLSEN (A.), CODE (C.) - Gastro-
enterology, 1957, Vol. 33, N° 2, August.
- 19- CROSS (F.S.) - Surgery, 1952, N° 5, Vol. 31, May.
- 20- DAVIES, ROBERTS (J.C.) - The Lancet, 1, 840.
- 21- DAVIES (W.) - Journal of Pediatrics, 1952, 41,
467-472, October.
- 22- DE ALMEIDA PRADO (A.) - Presse Médicale, 1957,
20 Mars.
- 23- DE HIRSCH (K.) - Folia Phoniatica, 1957, 9-2,
pp. 95-101.
- 24- DOR et GUERINEL - Revue du Praticien, 1960, X,
N° 10.
- 25- DORNHORST (A.), HARRISON (K.) - The Lancet, 1954,
1, pp. 695-698.
- 26- DORNHORST (A.), PIERCE (J.W.) - The Lancet, 1954,

698-699, April.

- 27- DUNBAR (J.), SCOTT - Pediatric clinics of North America, 1958, pp. 443-455, May.
- 28- ECARLAT (B.J.P.) - 1957; Thèse Paris.
- 29- ELLIS (F.H.Jr.) - J.A.M.A., 1958, 166, N° 1, January.
- 30- FYKE (F.E.), CODE (C.), SCHLEGEL (J.) - Gastro-enterologia, 1956, 86, 135.
- 31- GIRAUD (F.), ORSINI (A.), RAYBAUD (Cl.), LOUCHET (E.) - A.F. Pédiatrie, 1957, N° 3.
- 32- GOULD (L.), BARNHARD (H.) - The American Journal of the Medical Sciences, 1957, 233, N° 5, May.
- 33- GUILLEMINET (M.), BERARD (M.) - Lyon Chirurgical, 1946, 41, 114-115.
- 34- GUISEZ - Presse Médicale, 14 Mars 1931.
- 35- HARDAWAY (R.) - The American Journal of Surgery, 1954, 88, N° 4, October.
- 36- HAWTHORNE (H.), FROBESSE (A.), NEMIR (P.) - Annals of Surgery, 1956, 14, N° 4, October.
- 37- HIGHTOWER (N.C. Jr.) - The American Journal of Surgery, 1957, Février.
- 38- HIGHTOWER (H.C.), OLSEN (A.M.), MOERSCH (H.) - Gastro-enterology, 1954, 26, 592.
- 39- HILLEMAND (F.), MASSION (J.), LOYGUE (J.) - L'oesophage.- Actualités hépato, gastro-entérologiques de l'Hôtel-Dieu.
- 40- HURST (A.F.), RAKE - Quarterly Journal of Medicine, 1929-1930, 23-491.

- 41- JOURDAN, FAUCON - Semaine des Hôpitaux. (Pathologie et Biologie). 1957, N° 12, pp. 1338-1342 ; 1957, N° 18, pp. 720-727.
- 42- KRAMER (P.), INGELFINGER (F.J.) - Gastro-enterologia, 1956, 86, 174.
- 43- KRAMER (P.) - The American Journal of Digestive Diseases, 1957, Volume 2, N° 1.
- 44- KENDRICK (Mac T.) - Archives of Diseases in Childhood, 1958, 33, 171, pp. 465-468.
- 45- KIRKPATRICK (R.H.), RILEY (C.M.) - Radiology, 1957, 68-5.
- 46- KÖBERLE (F.) - Gastro-enterology, 1958, Vol.34, N° 3, March.
- 47- LABADIE - Rev. Cl. de L., 1960.
- 48- LAMBLING (A.), BADER (J.P.), RIVOAL (R.) - Gastro-enterologia, 1956, 86, 151.
- 49- LANGMEAD (F.) - Proceedings of the Royal Society of Medicine (Children Section), London, 1920, XIII, 47.
- 50- LELONG, AIME - Journal de Radiologie et d'Electrologie, 1934, 18, Septembre, pp. 466-476.
- 51- LEMARIEY (A.), MÜLLER (H.) - Annales d'O.R.L., 1957, 74, N° 3, Mars.
- 52- LEMARIEY (A.), MÜLLER (H.) - Oto-rhino-laryngologie infantile, Masson éditeur.
- 53- LEVY JACOB - Annales Paediatrici Basel, 1957, 188, N° 5.
- 54- LEVY (H.), ZWEIFLER (B.) - Journal of Pediatrics, 1953, 42, pp. 673-679.

- 55- LENDRUM (F.C.) - Archives of internal Medicine, 1937.
- 56- LINDSAY (J.), TEMPLETON (F.E.), ROTHMAN (S.) - J.A.M.A., 1943, 123, 745.
- 57- LOBO de REZENDE (C.) - Jornal de Pediatria, 1952, Vol. XVII, 1-2.
- 58- MARCHAND (F.) - British Journal of Surgery, 1955, 42, 504-513.
- 59- MELINA (D.), JOVINO (R.) - La Chirurgia Toracica, 1958, 11, 549-561.
- 60- MELINA (D.), POLLARA (G.) - La Chirurgia Toracica, 1957, 10, 441-452.
- 61- MESSELOFF (C.R.), SCHULMAN (H.I.), BUCKSTEIN (J.) - American J. Dis. Children, 1928, 35, 427.
- 62- MILLERET (F.), GISSELBRECHT (H.) - Pédiatrie, 1956, 11, N° 1.
- 63- MOERSCH (H.J.) - Am. J. Dis. Children, 1929, 38, 294.
- 64- MOSHER (H.), BOSTON - The Journal of Laryngology and Otology, 1930, March.
- 65- MULLER BOTHA (G.S.), ASTLEY (R.), CARRE (I.J.A.) - The Lancet, 1957, 6, 970, 659 (?), March.
- 66- MULLER BOTHA (G.S.), CAPETOWN (M.B.) - The Lancet, 1957, March 30, 663.
- 67- NEMIR (P.Jr.), HAWTHORNE (H.) - The Journal of Thoracic Surgery, 1954, 28, N° 3.
- 68- NEMOURS-AUGUSTE - Presse Médicale, 1949, 21 Octobre, pp. 960-962.

- 69- OLSEN (A.), ELLIS - American Journal of Surgery,
1957, Février.
- 70- OLSEN (A.M.) - The Journal of Thoracic Surgery,
1957, 34, N° 5, November.
- 71- ORENGO (H.) - Thèse Paris, 1936.
- 72- PERALY - Thèse Paris, 1939.
- 73- PIAGET - Annales d'O.R.L., 1956, 73, N° 3, Mars.
- 74- RILEY (C. M.) - J.A.M.A., 1952, 149, 1532-1535.
- 75- SACREZ (R.), LAUSECKER (Ch.), WARTER (F.) - A.F.
Pédiatrie, 1954, N° 9.
- 76- SANTY, MICHAUD - Mémoires Académie de Chirurgie,
1949, Volume 75.
- 77- SCHINDLER (R.) - Ann. Int. Med., 1956, 45 - 207.
- 78- SIFERS (E.C.), CRILE (G.) - Gastro-enterology,
1950, N° 2, pp. 466-467.
- 79- SINGLETON (E.B.) - Texas State Journal of Medi-
cine, 1953, 49, December.
- 80- STEPHENS (R.) - Great Ormond Street Journal,
1955, 6, N° 10, Winter.
- 81- SHWACHMAN (H.) - 1955, Advances Pediatrics, 7,
257.
- 82- SWEET (R.H.) - The New England Journal of Medi-
cine, 1956, 254, N° 3, 19.
- 83- TEMPLETON (F.E.) - Gastro-enterology, 1948, 10,
96.
- 84- TERRACOL - Les maladies de l'oesophage.- Masson,
éditeur, 1951.

- 85- TEXTER (E.G.), SMITH (H.W.), BARBAROKA (Cl.J.) - International Congress of Gastro-enterology, London, July, 18-21, 1956.
- 86- THIBAUT (M. de), STAMMEN (J.) - Acta Paediatrica Belgica, 1957, 11, 108-118.
- 87- THOMSON (J.) - Archives of diseases in childhood, 1950, 25, 52-60.
- 88- TROUNCE (J.) - The Quarterly Journal of Medicine, 1957, 26, N° 104.
- 89- TURPIN (R.), LEMOINE (J.M.), CHASSAGNE (P.) - Journal français de Médecine et Chirurgie thoracique, 1949, N° 5, Tome 3, p. 436.
- 90- TUTTLE (W.), CROWLEY (R.), BARRETT (R.) - The Journal of Thoracic Surgery, 1958, 36, N° 3, September.
- 91- VARGAS (L.), BRITTON (R.), GOODMAN (E.) - The New England Journal of Medicine, 1956, 255, N° 26.
- 92- VINSON - Journal of Pediatrics, 1945, 27, 565-566.
- 93- WALTON - British Journal of Surgery, 1925, 12, 701.
- 94- WAISS (E.) - The American Journal of Digestive Diseases, 1958, Volume N° 3, N° 4.
- 95- WILKINS (E.) - The New England Journal of Medicine, 1957, 257, N° 1.
- 96- WOLF (S.), ALMY (T.P.) - Gastro-enterology, 1949, 13, 401.
- 97- POUR LE TRAITEMENT, se rapporter au Rapport de MM. DELOYERS et LOYGUE, au Congrès français de Chirurgie, Paris, 1956.
-

